990

Dr Jaime R. Carlos

UNIVERSIDAD NACIONAL DE BUENOS AIRES

FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS

Victoria 1971

ENFERMEDAD DE LITTLE

TESIS INAUGURAL

DE

JAIME SALVADOR

Ex-Interno por concurso de clasificaciones del Hospital Nacional de Clínicas

(Marzo de 1894 á Marzo de 1897)

BUENOS AIRES

IMPR. LA MODERNA - TALCAHUANO 371

1897

UNIVERSIDAD NACIONAL DE BUENOS AIRES

FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS

ENFERMEDAD DE LITTLE

TESIS INAUGURAL

DE

JAIME SALVADOR

Ex-Interno por concurso de clasificaciones del Hospital Nacional de Clínicas

(Marzo de 1894 á Marzo de 1897)

BUENOS AIRES

IMPR. LA MODERNA - TALCAHUANO 371

1897

La Facultad no se hace solidaria de las opiniones manifestadas en las Tésis.

(Art. 162 del Reglamento de la Facultad)

FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS

DECANO

Dr. D. Enrique E. del Arca

VICEDECANO

Dr. D. Pedro Mallo

ACADÉMICOS TITULARES

Dr. D. Leopoldo Montes de Oca
» » José T. Baca
» » Rafael Herrera Vegas
» » Pedro Mallo
» » Jacob de T. Pinto
» » Eufemio Uballes
» » Juan R. Fernández
» » Enrique E. del Arca
» » Pedro N. Arata
» » Manuel Blancas
» » Roberto Wernicke
» » Pedro Lagleyze
» » José Penna
» » Luis Güemes

ACADÉMICOS HONORARIOS

Dr. D. Ernesto Aberg
» » Pablo Marengo
» » Eduardo Wilde
» » Martin Spuch
» » Telémaco Susini

SECRETARIO TITULAR

Dr. D. Luis M. Acuña

PRO-SECRETARIO

Dr. D. Zenón Aguilar

ESCUELA DE MEDICINA

ASIGNATURAS		CATEDRÁTICOS TITULARES
Anatomía descriptiva	Dr.	Juan José Naón
Anatomía topográfica	„	Juvencio Z. Arce
Histología teórico-pràctica	„	Rodolfo de Gainza
Fisiología general y humana	„	—
Higiene pùblica y privada	„	Melitón González del Solar
Patología general y ejercicios clínicos	„	Roberto Wernicke
Materia Médica y Terapéutica	„	Justiniano Ledesma
Patología externa	„	Obdulio Hernández
Patología interna	„	Josè Penna
Anatomía patológica	„	Telémaco Susini
Medicina operatoria	„	Adalberto Ramaugé
Enfermedades de mujeres y clínica ginecológica	„	Enrique Basterrica
Enfermedades de niños y clínica pediátrica	„	Manuel Blancas
Enfermedades de los ojos y clínica oftalmológica	„	Pedro Lagleyze
Enfermedades nerviosas y su Clínica	„	José M. Ramos Mejía
Enfermedades mentales y clínica respectiva	„	Domingo Cabred
Clínica Quirúrgica	Dres.	Julian Acuilar Antonio C. Gandolfo Abel Ayerza
Clínica Médica	„	Gregorio N. Chaves Luis Güemes
Obstetricia y clínica respectiva	Dr.	Samuel A. Molina
Medicina legal	„	Eduardo M. Pérez
Química aplicada á la Medicina	Dres.	Pedro N. Arata Atanasio Quiroga
Botànica Médica	Dr.	Adolfo Mujica
Física Médica	„	Jaime R. Costa
Zoología Médica	„	Eliseo Cantón
Toxicología	„	Juan B. Señorans
Enfermedades venéreas y dermatología	„	Baldomero Sommer
Laringología, otología, rinología	„	Eduardo Obejero
Farmacia teórica	„	Juan A. Boeri
Práctica farmacéutica	„	J. Manuel Irizar
Obstetricia para alumnas parteras	„	Juan R. Fernández
Odontología	„	Nicasio Etchepareborda

ASIGNATURAS		CATEDRÁTICOS SUSTITUTOS
Anatomía descriptiva	Dr.	Juan D. Piñero
Anatomía topográfica	„	Avelino Gutiérrez
Histología teórico-práctica	„	Samuel de Madrid
Fisiología general y humana	„	Pedro J. Coronado (en ejercicio)
Higiene pública y privada	Dres.	Enrique Revilla Ricardo Schatz
Patología general y ejercicios clínicos	Dr.	Gregorio Araoz Alfaro
Materia Médica y Terapéutica	Dres.	Enrique E. del Arca Angel M. Centeno
Patología externa	„	Pascual Palma Daniel J. Cranwell
Patología interna	Dr.	Marcial V. Quiroga
Anatomía Patológica	Dres.	Carlos Malbrán J. Badía
Medicina operatoria	Dr.	Alejandro Posadas
Enfermedades de mujeres y clínica ginecológica	Dres.	Jose F. Molinari Alfredo Lagarde
Enfermedades de niños y clínica pediátrica	„	Antonio F. Piñero Facundo Larguía
Enfermedades de los ojos y clínica oftalmológica	„	Francisco Barraza Teófilo A. Moret
Enfermedades nerviosas y su clínica	„	José A. Esteves J. Semprun
Enfermedades mentales y clínica respectiva	Dr.	Benjamin T. Solari
Clínica Quirùrgica	Dres.	Juan B. Justo Alejandro Castro Diógenes Decoud
Clínica Médica	„	Julio Méndez Francisco Sicardi Ignacio Allende
Obstetricia y clínica respectiva	Dr.	Luis F. Vila
Medicina legal	Dres.	Francisco de Veyga D. Cavia
Química aplicada á la Medicina	Dr.	—
Física Médica	„	—
Enfermedades venéreas y dermatología	„	Maximiliano Aberastury
Laringología, otología, rinología	„	Wenceslao Tello
Práctica farmacéutica	„	—
Obstetricia para alumnas parteras	„	Enrique Pietranera
Odontología	„	Leon Pereyra

PADRINO DE TESIS

ACADÉMICO

Doctor Manuel Blancas

Á LOS MIOS

Señor Presidente:

Señores Académicos:

Señores Profesores:

Creo cumplir con el precepto reglamentario, al presentar ante vuestra consideración, este modesto trabajo, como última prueba á mis estudios universitarios; si apreciado en su justo valor, es acogido con benevolencia por parte vuestra, colmaréis una vez más de satisfacción, al que en tan solemne momento os dirige la palabra, sin pretender ilustraros con una observación original.

El estudio de la ENFERMEDAD DE LITTLE, que constituye el tema especial de esta tesis, con motivo de algunos casos que tuve la oportunidad de observar el año pasado, sindroma para unos, de este interesante grupo de las «Diplegias cerebrales infantiles,» considerada como especie mórbida distinta por otros, es todavía el objeto de serias discusiones, cuya resolución difícil recien se apercibe cuando, profundizando esta importante cuestión, se encuentra uno obligado, en presencia de los hechos, á resolverse.

Por el estudio de este tipo clínico, veréis, que considerado como una enfermedad bien caracterizada, no se me escapa que investigaciones posteriores destruyan completamente esta concepción, pero que actualmente, no existen elementos suficientes para ello.

. . . . . .

Injusto sería, señores, por mi parte, si al llegar á este instante, último término de la noble profesión

que emprendí con amor, que vuestras sabias lecciones y desvelos de cada día hicieron acrecentar mi entusiasmo y fé sincera, no expresara bien alto el profundo reconocimiento y eterna gratitud de que soy deudor hacia todos vosotros.

Debo en particular manifestar mi agradecimiento, al distinguido académico Dr. D. Manuel Blancas, que me hace el honor de acompañarme en este momento, de quién recibí más de una prueba de su amistad que me honra y que me obliga á una gratitud ilimitada.

Recordaré también complacido, al profesor de Clínica Ginecológica Dr. Enrique Basterrica; profesor suplente Dr. José F. Molinari; al académico y profesor de Clínica Oftalmológica, Dr. Pedro Lagleyze, y al Gefe de Clínica Dr. Juan Martín; al profesor suplente de Clínica Pediátrica Dr. Facundo Larguía; al profesor suplente de Medicina Operatoria Dr. Alejandro Posadas; al profesor de Clínica Médica Dr. Gregorio N. Chaves; profesor suplente Dr. Ignacio Allende y al profesor de Laringología, Otología y Rinología Dr. Eduardo Obejero: de los cuales tuve el honor de ser interno, en los respectivos servicios á sus cargos en el Hospital de Clínicas. Al lado de estos maestros aprendí, en su recto juicio, conocimientos que en la práctica sabré avalorar, contribuyendo además, á formar mi criterio en ginecología, oftalmología, clínica pediátrica, quirúrgica, médica, etc.

Debo también manifestar mi agradecimiento, á los profesores sustitutos de Enfermedades Nerviosas Doctores J. A. Esteves y J. Semprun y al Dr. Ricardo Sudnik, por la ayuda que me prestaron para llevar á cabo este trabajo, con sus claros consejos y con los libros que tan amablemente pusieron á mi disposición.

CAPÍTULO I.

Introducción al estudio de la Enfermedad de Little.

.....

El conocimiento de las **Diplegias cerebrales de la infancia**, á pesar de los progresos incesantes de la neuro-patología y de los importantes trabajos de estos diez últimos años, es aún bastante incompleto, presentando sus capítulos, innumerables deficiencias, que solo observaciones posteriores harán desaparecer; la carencia de claridad en el mayor número de las descripciones, indica la falta de uniformidad de ideas en este estudio, cada día más interesante.

Si el cuadro clínico, se encuentra más ó menos bien trazado, la etiología, la anatomía patológica, su evolución y su patogenia, son el objeto actualmente de nuevas investigaciones ó de una serie de interpretaciones en que el acuerdo, entre sus autores, se halla lejos de contribuir á una solución satisfactoria.

Las «Diplegias cerebrales de la infancia», estarían constituidas por diferentes sindromas (Lannois), amenudo descritos como tipos mórbidos especiales, los cuales no son mirados como pertenecientes al mismo proceso patológico por muchos autores, teniendo de común, el afectar los dos lados del cuerpo, de una manera igual. Esta se manifestaría, por una alteración si-

métrica de la motilidad, dominando el elemento espasmódico y acompañada con modificaciones, más ó menos profundas, de la inteligencia. Su causa,residiría en una serie de afecciones orgánicas del encéfalo, á que están expuestos los niños desde el nacimienio, hasta la época de la segunda dentición. Aunque el substratum anatómico es muy variable, en cambio, el conjunto de síntomas clínicos bajo el cual se presentan, es bastante constante.

La lesión anatómica tiene escasa importancia con relación á su localización, que ejerce sobre el cuadro clínico, una influencia de las más grandes. Debemos también agregar que el proceso, habiéndose iniciado en un periodo de la vida en el cual aún, todo el sistema nervioso central se encuentra incompletamente formado, cuyos haces anastomóticos y fibras comisurales, no están totalmente desarrolladas, la historia de las diplegias cerebrales, tiene algo de muy particular, absolutamente en relación con la edad y sobre la influencia que ejercerá en el desarrollo ulterior del sistema nervioso. El proceso no es solo de esclerosis, sinó también, de falta de desarrollo del haz piramidal, lo que según casi todos los autores, reuniría á estos casos, de acuerdo con las investigaciones de Parrot y de Flechsig: la extensión é importancia de estas lesiones secundarias en el niño, serán pués completamente distintas de las del adulto.

Estas afecciones especiales á la infancia, se presentan bajo los siguientes tipos que conservan entre sí un alto grado de parentesco:

1. **La rigidez espasmódica generalizada;**
2. **La rigidez paraplégica;**
3. **La hemiplegia espasmódica bilateral;**
4. **La córea doble congénita,** y **La atetosis doble infantil.** (Córea periférica de Freud y Rie.)

Gowers, Osler, Freud, Rosenthal, etc., buscan de demostrar, que un lazo íntimo une á estos distintos procesos, teniendo en cuenta tanto su sintomatología, como su etiología, no viendo en ellos sinó sindromas, que reuniéndolos provisoriamente en una entidad mórbida, los estudian bajo el nombre de « Diplegias cerebrales de la infancia ».

Las dos primeras variedades, constituyen para muchos autores la ENFERMEDAD DE LITTLE, denominación propuesta por Rupprecht, por ser el cirujano inglés quién mejor las describió, precisando su etiología más frecuente. Freud, denomina, Enfermedad de Little, al primer tipo, no separando la Córea espasmódica de la Atetosis doble.

En el adulto, las alteraciones bilaterales de la motilidad, no se encuentran sinó raramente ó de una manera accidental, como manifestación de una localización especial de una alteración difusa (tumor cerebral meningitis), ó en el caso de una afección sistematizada de la médula, con las cuales jamás se hará un grupo especial, pués, la bilateralidad, constituye algo secundario en sus manifestaciones, todo lo contrario de lo que observamos en los niños (Rosenthal).

El primer trabajo, aunque de poca importancia sobre estas afecciones de la infancia, es el de Andry (1741), quién hizo notar, que estos accidentes provenian del parto ó aparecían poco después. Pero, los estudios verdaderamente interesantes, remontan á pocos años atrás y si bien es cierto que ya en 1827 Delpech, Cazauvielh, Cruveilhier, Lallemand (1834), que no supusieron la importancia de las formas múltiples de las encefalopatías de la infancia, Heine (1840), que con el nombre de *Paraplegia espástica cerebral,* indica casos de esta naturaleza acompañados de figuras, sentaron las bases de nuevas investigaciones y abrieron

la vía á las observaciones que aparecieron posteriormente, es en verdad al cirujano y partero inglés, Little (1846-1870), al cual se deben los trabajos más completos y exactos: insistió sobre las formas clínicas de las diplegias espasmódicas, indicando la etiología en un trabajo «*sobre la influencia del parto anormal, del trabajo dificil, del parto prematuro y de la asfixia de los recien nacidos, sobre el estado fisico y mental del niño*» (1862). La diplegia era el sindroma característico, pero con modos de ser mui diferentes: Litle señaló principalmente la *contractura generalizada*, conoció también al segundo tipo que Freud, propone denominar *rigidez paraplègica* y que no sería sinó una forma atenuada de la anterior y limitada á las extremidades inferiores; la *hemiplegia espasmódica doble* y la *còrea congènita crònica*. Lo bien fundada de la clasificación de Little, ha sido confirmado recientemente por Freud, que considera todas estas modalidades sintomáticas, como íntimamente asociadas en su proceso patogénico (Brissaud).

Little, que no efectuó ninguna autopsia y dudando del sitio de la lesión, distinguió dos formas de contractura espasmódica congénita de los miembros: 1º. *Forma espinal*, en la cual no existen sinó alteraciones de la motilidad, con estado intelectual perfecto y habiéndose desarrollado tan rápidamente como en un sujeto sano (*Tabes espasmódico verdadero de* Marie); 2º. *Forma cerebro-espinal*, en la cual, á los fenómenos motores, se agregan alteraciones intelectuales.

Las lesiones anatómicas, halladas por S. Mac-Nutt (1885), en un caso de rigidez generalizada, demostraron una lesión puramente cerebral (esclerosis cicatricial consecutiva á una hemorragia meníngea).

Los estudios de Little, completamente olvidados por una parte é ignorados por la otra, no llaman la atención de los neurólogos, sinó recien el año de 1875 con motivo de los trabajos de Erb y Charcot; única-

mente los citan los cirujanos como Strohmeier (1864), que la denomina *tétanos permanente infantil de las extremidades*, aconsejando á los cirujanos no intervenir y no efectuar resecciones, sinó cuando exista la convicción, que una mejoría no podrá producirse de otro modo.

De mui poca importancia son los trabajos de Busch (1864), Adams (1866) y Volkmann (1872), negando este último, la posibilidad de deformaciones persistentes, bajo la influencia de contracturas espasmódicas.

Hacia la misma época, Clifford Albutt, publica la primera observación de atetosis doble, indicando en seguida, Purdon, un caso semejante; pero es en realidad á Clay Schaw (1873), á quién debemos la mejor descripción y que con mano maestra supo trazar el cuadro más completo y exacto. Para este autor, la atetosis doble, sintomática de una lesión cerebral, es congénita ó aparece inmediatamente después del nacimiento.

Los trabajos posteriores de Oulmont (1878), que menciona apropósito de la atetosis doble la contractura de los músculos y el de Möbius, en el mismo año, en cuyo caso, conjuntamente con la rigidez de los músculos, existían deformaciones, completan el estudio clínico de este tipo.

Las investigaciones de Turner y de Cotard (1868), sugeridas por Charcot y dirigidas más especialmente á la anatomía patológica de las lesiones cerebrales de la infancia, sirvieron para poder precisar y fijar de algún modo, las alteraciones en muchos casos diseminados.

Abandonada la vía trazada por Little, el estudio de la rigidez espasmódica aparece en seguida bajo otra forma.

Casi simultáneamente en 1875, Erb en Alemania y Charcot en Francia, describen una afección medular crónica, caracterizada por una paresia espasmódica

de las extremidades inferiores, con exageración de los reflejos y trepidación espontánea ó provocada, complicándose á veces con una lijera rigidez de los miembros superiores.

Además, ausencia completa de alteraciones de la sensibilidad y tróficas, estado de los esfínteres normales, salud general buena y nutrición excelente.

El profesor de Heidelberg, la denominó *Parálisis espinal espástica*, relacionándola á una degeneración primitiva (*protopática*), sistemática, de los cordones laterales y que debía ser la base de la nueva entidad mórbida; Charcot, le dió el nombre de *Tabes dorsal espasmódico*, profesando la misma opinión que Erb, de acuerdo con los trabajos publicados anteriormente por Türck, pero haciendo algunas restricciones.

Al periodo clínico del Tabes dorsal espasmódico, sucedió el anátomo-patológico y las investigaciones necroscópicas, no fueron favorables ni confirmaron, la concepción de Erb.

El caso de Stoffella, en que la esclerosis del cordon lateral era la única lesión indicada, fué refutado y puesto en duda, por la falta del examen histológico de la médula y por no haberse señalado el estado del cerebro. En otras autopsias, si las lesiones del cordon lateral han sido constatadas, éstas iban acompañadas de otros procesos, tales como: esclerosis en placas (Pitres, 1878), tumores del encéfalo (de la base, Schulz), del bulbo (con degeneración lateral descendente, Schulz), tumor raquídeo, hidrocefalia interna crónica (sin degeneración descendente de ninguna especie, Schulz), porencefalia, hidromielia, paquimeningitis, mielitis transversa, mielitis en foco, esclerosis lateral amiotrófica, « en fin alteración concomitante de las células de los cuernos grises anteriores; lesiones tal vez poco pronunciadas para haber podido ser diagnosticadas durante la vida, pero cuya presencia quita al tabes dorsal espasmódico toda autonomía » (Brissaud).

La sintomatología en la **Enfermedad de Erb-Charcot**, se encuentra formada por los signos de las lesiones de los cordones laterales, que no es especial á esta enfermedad, pués ella aparece y esto sucede con frecuencia, cada vez que los haces piramidales son atacados primitiva ó secundariamente. El lazo común entre estas diversas afecciones, sería, una exitación anormal de las células motoras de la médula, irritación que en unos casos puramente dinámica (contractura histérica generalizada de varios años, no encontrándose en la autopsia ninguna lesión; KLUMPKE, 1885), es en otros trasmitida al cuerno anterior, por los haces piramidales, irritados en un punto cualquiera de su trayecto.

La paraplegia espasmódica, que es un sindroma común á muchas afecciones nerviosas, se acompaña siempre simultáneamente con otros síntomas, que varían según su causa. En la enfermedad de ERB-CHARCOT, este sindroma se presentaría aislado de todo fenómeno mórbido concomitante ó por lo menos durable, constituyendo por si sólo la enfermedad; pero la tendencia actual, es que no existe tal entidad mórbida, que no hay un tipo clásico de tabes dorsal espasmódico, sinó un sindroma clínico, jamás realizado en toda su pureza (BRISSAUD).

Esta afección, fué identificada bien pronto con la rigidez paraplégica (segundo tipo descrito por LITTLE) de la infancia y no existiendo ninguna autopsia, fué considerada, *á priori*, como una afección espinal.

Esta identificación lamentable, hecha por CHARCOT, entre dos enfermedades en que existen diferencias capitales, que establecen una demarcación infranqueable (el tabes dorsal espasmódico es una enfermedad del *adulto*, *progresiva*, etc.), no quiere decir que el profesor de la Salpêtrière, haya desconocido la Enfermedad de LITTLE, al contrario, notó mui bien la diferencia que existe entre la paraplegia espasmódica de los niños y la que aparece en los adultos. «La enfermedad, dice CHARCOT, tal como se declara *en la primera edad*, merece

una *mención especial*. La rigidez comienza á producirse ámenudo poco después del nacimiento, sin acompañarse de accidentes cerebrales. La nodriza se apercibe que os miembros están rígidos y que desde entonces se experimenta mayor dificultad para vestir al niño; algunas veces también el tronco se encuentra rígido. Llega la época de caminar y se constata, que la estación de pié y la marcha son imposibles; es necesario esperar que el niño tenga tres ó cuatro años para verlo enderezarse penosamente apoyándose en los muebles. La manera como los niños de esta edad, sostenidos por los brazos, caminan más ó menos bien, es mui característica, etc. »

Más adelante agrega: « No se puede menos de pensar que en la época que la enfermedad se inicia, *el haz lateral se halla en pleno periodo de desarrollo*, y que esta condición, *bajo ciertas influencias*, pueden ser favorables á la producción de una lesión inflamatoria..... En el adulto, una lesión *del mismo género*, igualmente limitada al sistema del los haces laterales, daría cuenta del conjunto de todos los fenómenos. »

El sindroma de la paraplegia espasmódica presenta además, ciertas diferencias en las dos afecciones: en el adulto, el espasmo de los músculos adductores del muslo no aparece con tanta intensidad como en la rigidez paraplégica congénita y las condiciones especiales en las cuales se produce son distintas. Es principalmente en el origen y en la marcha de ambos padecimientos, que el contraste se nota con toda claridad.

Los resultados ya indicados obtenidos en las investigaciones anátomo-patológicas, de los casos en que el diagnóstico de tabes dorsal espasmódico había sido hecho, produjo una viva reacción y bien pronto considerado como un sindroma de afecciones muy diversas se ha llegado en estos últimos años por Ricklin, Marie y muchos otros, á no titubear en borrar del cuadro nosológico, la forma que se desarrolla en el adulto entre 30 y 50 años.

Recientemente, ciertos autores, quieren que esta denominación persista para los casos descritos primero por Bernhardt (1891) y después por Tooth (1892), von Krafft-Ebing (1892), Newmark (1893), Strümpell (1893), Blocq, A. Souques (1895), etc. Se trataría de formas «familiales» de la parálisis espasmódica de los miembros, no congénita, apareciendo en particular en la adolescencia (no siendo rara en la infancia ó en la edad adulta), y atacando á varios miembros de una misma familia. Estos hechos clínicos, difíciles de interpretar, obligarían á mantener en la nosografía médica á la Enfermedad de Erb-Charcot.

En el número de las enfermedades nerviosas familiales, que han aumentado tan considerablemente durante estos últimos años, la Paraplegia espasmódica espinal, debe ocupar un sitio aparte, según Souques, autor de un trabajo mui interesante.

Su substratum orgánico, está constituido por la degeneración protopática del haz piramidal, bajo la influencia tal vez, de un agente tóxico ó infeccioso, en particular la sífilis, notada varias veces. Las lesiones específicas se atenuarían, dejando como vestigios de su paso, procesos secundarios (atrofia, degeneración). Los hechos recientes parecen afirmar el rol patogénico de la sífilis, adquirida ó hereditaria, en algunos casos aislados y accidentales, pero no bastaría á la interpretación de los casos hereditarios y familiales: localización estrecha, sistemática é idéntica, en varios individuos de una misma familia. Según Strümpell, se explicaría por la debilidad congénita de determinados territorios nerviosos; fragilidad hereditaria de un sistema, que los condena á una destrucción más ó menos precoz. En estos casos, el rol de la sífilis, es accesorio, no actuando sinó para poner en movimiento ó acelerar la degeneración sistemática. Lo mismo, una enfermedad infecciosa, tóxica ó espontáneamente, por simple evolución regresiva, produciría en otros, esta degeneración. Por

otra parte, explicar cual es la causa de esta debilidad, de la evolución viciada de un tejido ó de un sistema, si es adquirida ó trasmitida por herencia, etc., es imposible con los conocimientos actuales.

En los casos descritos por Strümpell, bajo la denominación de «Parálisis espinal espasmódica hereditaria», se señala la esclerosis simétrica de los haces piramidales y aunque esta lesión es la principal, aparece también esclerosado, el haz de Goll y los haces cerebelosos directos.

En el caso de Dejerine y Sottas, publicado el año pasado, á la esclerosis de los cordones laterales, se unía la del cordon de Goll, en las regiones cervical y dorsal superior.

A la paraplegia espasmódica espinal ya estudiada, debemos agregar los casos de Diplegia cerebral también familiar, en que por los relatos de Pelizäus (1885), Dreschfeld (1878), F. Schultze (1889), Sachs (1892), Freud (1893), etc., dejan de ser raros no permitiendo dudar de su realidad. ¿Como interpretar el carácter familiar de esta paraplegia espasmódica cerebral? Si en ciertos hechos su explicación es fácil por una lesión adquirida en el momento del nacimiento y debido á condiciones fortúitas, repitiéndose en varios miembros de una misma familia, no conviene en cambio á todos.

Hay que suponer que existiría á veces algo más que un accidente fortúito, pero cuya solución no ha sido dada aún.

No terminaremos este estudio crítico del tabes dorsal espasmódico, sin citar las conclusiones recientes (Abril de 1897), del profesor F. Raymond: «No se conoce un solo ejemplo de tabes espasmódico habiendo tenido por substratum una degeneración primitiva *limitada á los haces piramidales;* por el contrario, el sindroma del tabes espasmódico puede coincidir con procesos orgánicos mui diferentes; puede existir independientemente de todo proceso orgánico apreciable» ..... «Luego no existe

sitio, en los cuadros de la patología del adulto, para una especie mórbida cuyos síntomas serían los del tabes espasmódico y cuyo substratum residiría en una esclerosis primitiva limitada á los haces piramidales de la médula ».

«¿Qué pensar ahora de la opinión que pretende asignar al tabes espasmódico un último refugio en la patología infantil?»

Para Marie, esta denominación debe ser reservada á la afección congénita descrita por Little.

Siguiendo nuestro estudio sobre las diplegias cerebrales, haremos notar, que si bien es cierto que el tabes dorsal espasmódico perdía terreno, en cuanto á considerarlo como una entidad mórbida, se volvía poco á poco á las ideas de Little.

Mientras que en Francia, Marie, Jendrassik, Richardiére, J. Simon y otros, tenían la atención ocupada en esa época, en poner en evidencia la hemiplegia infantil de origen cerebral, en Inglaterra y en Alemania principalmente, Heine (1860), Seeligmüller (1879), Förster (1880), Rupprecht (1881), que menciona los trabajos de Little, dándoles toda la importancia que merecen, y Naef (1885), admitieron, basados en la etiología, que había lugar en distinguir una forma espinal y otra cerebro-espinal, atribuyendo una influencia preponderante á las lesiones de la médula; las lesiones cerebrales se encontrarían principalmente en los casos complicados de Enfermedad de Little.

En cambio, Ross (1881), Wolters (1886) y E. Feer (1890), este último después de un trabajo sobre 179 casos de rigidez espasmódica, sostienen: que ni bajo el punto de vista sintomático ni patogénico, esta división debe ser mantenida; la rigidez paraplégica no puede ser separada de la rigidez generalizada y con-

sideran que en todos los casos se trata de una lesión cerebral.

Otros autores, tales como, Osler (1889), Rosenthal (1891) y Sachs (1892), confunden en una sola descripción todas las parálisis cerebrales de la infancia. Aunque las autopsias falten todavía en los casos de rigidez paraplégica he aquì las razones que según Osler y Sachs, militan en favor de una afección cerebral:

1° Se puede demostrar que existe toda clase de transicioues entre esta forma y la rigidez generalizada de origen cerebral; son los casos en que los brazos no son afectados de rigidez marcada ó de una manera apenas apreciable.

2° No es dificil confirmar la observación hecha por Little, que un caso puede mostrar primero el sindroma de la rigidez generalizada y después tomar el aspecto de la forma paraplégica.

3° La rigidez paraplégica se encuentra combinada mui ámenudo con síntomas cerebrales que son iguales á los del primer tipo.

4° En fin, vemos que las mismas condiciones etiológicas pueden ser observadas en los dos tipos. En la forma paraplégica es sobre todo al nacimiento antes de término que juega el rol principal (Rosenthal).

Luego sería menester abandonar la designación de tabes espasmódico, por el nombre de rigidez paraplégica, que no sería sinó una variedad de la rigidez generalizada (Freud).

Según Hartmann (1895), no habiendo ninguna autopsia de rigidez paraplégica, consecutiva al nacimiento antes de término, no se puede decir si en esta forma existen lesiones cerebrales ó si la afección es puramente espinal.

Varios autores y entre ellos Rosenthal, colocan en la misma categorìa los casos de hemiplegia bilateral espasmódica, estableciendo «que la parálisio cerebral bilateral y la regidez generalizada, se encuentran li-

gadas por numerosas formas de transición y por caracteres comunes»; pero Feer (Tesis de Bâle, 1890), Dejerine (1892), Marie (1894) y la mayor parte de los autores franceses y alemanes, establecen diferencias entre la rigidez espasmódica de Little y la parálisis cerebral infantil, no admitiendo generalmente ningún parentesco entre estas dos enfermedades.

Si las diferencias establecidas por Little, son olvidadas por los autores ingleses y americanos, que reunen todos estos casos bajo el nombre de parálisis cerebral bilateral, Gowers (1888) y Massalongo, los principales promotores de esta manera de ver, hacen notar además, que varios casos descritos como córea congénita y atetosis doble, se identifican en sus caracteres más salientes, con la rigidez generalizada, opinión adoptada hoy dìa por Anton (1890), Freud y otros.

Sachs (1892), va aún más lejos, no estableciendo ninguna diferencia entre todos los procesos cerebrales de la infancia y considera irracional estudiar separadamente las hemiplegias de las diplegias cerebrales.

De más fácil asimilación es, según Lannois, lo que concierne á la córea congénita y ciertos casos de atetosis doble igualmente congénita, reunidas á las otras formas de rigidez.

Little, el primero, señaló estos movimientos coreicos, llamando la atención sobre la importancia de este sindroma.

En su interesante monografia, J. Audry (1892), que considera la atetosis doble como un síntoma común á diversas afecciones cerebrales ó espinales, á neuritis periféricas y aun mismo á neurosis establece, que entre la córea espasmódica crónica y la atetosis, bajo el punto de vista nosológico, las diferencias son menores que las semejanzas, siendo á veces la confusión fácil y justificada por las observaciones de Ross, Rau y Eisenlohr.

Massalongo (1890), que hace de la atetosis doble una enfermedad primitivamente cerebral y secundariamente espinal lo que no ha sido confirmado, contrariamente á Audry, dice, que es una afección rara.

¿Qué sitio se ha querido asignarle en nosología á la atetosis doble infantil?

Ross, la compara á la córea bilateral post-hemiplégica, asimila estos hechos á la parálisis espasmódica y cree que se trata de un defecto congénito de la corteza cerebral. Pero nadie como Gowers, establece esta opinión de la manera más categórica: «Un nacimiento en malas condiciones produciendo á menudo una hemorragia meníngea, desarrollan frecuentemente convulsiones en los primeros días de la vida, después impotencia de los miembros. Los movimientos aparecen más tarde y finalmente se establece una mezcla de parálisis y de espasmos con movimientos espontáneos é incordinación coreiforme constituyendo la doble hemiplegia espasmódica, la atetosis bilateral, la córea congénita.»

La reunión frecuente de paraplegia espasmódica, movimientos atetoides y alteraciones cerebrales, es señalada por diversos autores y para Osler, la córea espástica y la atetosis doble congénita, son variantes de la hemiplegia espástica bilateral.

Bourneville, á quién se debe el conocimiento de las relaciones de las encefalopatías infantiles con el idiotismo, y Pilliet (1888), han señalado en la atetosis doble, movimientos coreiformes pronunciados, al principio de los actos voluntarios.

Audry, que como hemos dicho hace de la atetosis doble un síntoma, la relaciona al tabes espasmódico infantil cuando debuta en la infancia; esto no es admitido por Michaïlowsky (1892) y por Blocq (1892), que la consideran como una afección autónoma, llamando movimientos *atetoides* á los que pueden complicar á la rigidez espasmódica. Según Lannois, la relación que

existe entre los diplegias espasmódicas y la atetosis doble habría escapado á Michaïlowsky.

Para Freud y O. Rie, la atetosis no es otra cosa que la córea localizada en las partes periféricas de los miembros, reemplazándose la una y la otra según su localización. Estos mismo autores, conjuntamente con Rosenthal y Lannois, están de acuerdo en que la atetosis doble de origen cerebral, con su fisonomia particular, no constituiría una entidad mórbida sinó simplemente, un sindroma común á diversas lesiones cerebrales, conservando gran parentesco con la córea crónica sintomática y la Enfermedad de Little, pudiendo ser descrita separadamente como una variedad de diplegia cerebral de la infancia.

Después de esta breve reseña histórica incompleta, pués hemos omitido muchos estudios de otra naturaleza y sólo nos hemos detenido en aquellos que más íntimamente se relacionan con las publicaciones del cirujano inglés y que nos servirán para hacer notar mui pronto, que hay lugar de separar de las diplegias cerebrales, un tipo mórbido bien caracterizado, cuyos casos en la práctica aunque raros, son los únicos á los cuales debe darse el nombre de Enfermedad de Little, creemos oportuno, antes de concluir este capítulo, colocar á continuación, las interesantes conclusiones á que llega Rosenthal, en su trabajo completo y bien pensado sobre las «Diplegias cerebrales de la infancia:» es un resumen de la observación de 53 casos y sus conclusiones son también poco más ó menos las de Freud, Lannois, Raymond y muchos otros:

1º

Las diplegias cerebrales, pueden ser divididas en cuatro tipos patológicos: la rigidez generalizada, la rigidez paraplégica, la hemiplegia espasmódica bilateral y la córea bilateral congénita. Estos cuatro tipos,

ofrecen del uno al otro diferentes series de formas de transición y de combinaciones que se puede observar en la clínica.

2º

Entre las diplegias cerebrales, dos tercios de los casos tienen una etiología común, mientras que no hay sinó un tercio únicamente en las hemiplegias (Freud y Rie.)

3º

La razón de esta relación, es la frecuencia de la diplegia por traumatismo durante el nacimiento; esta etiología falta para la hemiplegia.

4º

Las diplegias pueden ser divididas, bajo la relación de la etiología, en formas intrauterinas, formas congénitas (traumatismo durante el nacimiento) y formas extrauterinas. Parece que cada factor etiológico puede presidir á un tipo mórbido, pero con diferencias en cuanto á la frecuencia.

5º

La rigidez generalizada y la rigidez paraplégica, son manifestaciones de un mismo sindroma, reunidos por las formas de transición.

6º

La rigidez generalizada, es en la mayor parte de los casos debida á un traumatismo durante el nacimiento, á la asfixia, á la presentación anormal, etc.

7º

Sus caracteres se explican por el asiento de la hemorragia meníngea consecutiva al traumatismo. Este

asiento de predilección, es el borde mediano del hemisferio cerebral en sus capas superficiales.

8º

Las hemorragias situadas más profundamente y las verdaderas hemorragias intracerebrales, determinan una combinación de la rigidez generalizada con parálisis.

9º

La rigidez paraplégica es una enfermedad cerebral y debe ser comprendida en un buen número de casos como rigidez generalizada abortada. Su etiología más frecuente es el nacimiento antes de término, en seguida viene la asfixia lijera.

10º

La hemiplegia bilateral, es en la mayor parte de los casos una enfermedad extrauterina, dependiendo de todas las causas mórbidas que son conocidas para la hemiplegia común. Excepcionalmente puede aparecer bajo forma de paraplegia.

11º

La etiología de las formas coreicas es muy poco clara. Puede aparecer: 1º En la forma congénita propiamente dicha ó primitiva. 2º Reemplazando la rigidez generalizada en todas las circunstancias en que se presenta. 3º Asociándose en la época de la regresión á una parálisis bilateral, córea llamada post-hemiplégica.

12º

Entre las condiciones etiológicas dependientes de la madre, se puede decir que el traumatismo durante el embarazo tiene una influencia indirecta sobre la parálisis del niño, predisponiendo á la madre á un parto anormal. Para la aparición de las formas co-

reicas existe probablemente una disposición directa en la afección psíquica de la madre.

13º

El estrabismo no presenta relaciones con la gravedad de las alteraciones motoras, pero aparece á menudo en los casos donde existe nacimiento antes de término con rigidez paraplégica.

14º

El nacimiento anormal no podría crear una disposición para la aparición de las convulsiones y para la epilepsia, aunque las convulsiones únicas después del nacimiento no sean una cosa tan rara. En donde se encuentran convulsiones repetidas ó epilepsia, es menester suponer un origen intrauterino de la enfermedad; algunas veces también la epilepsia depende de una afección psíquica de la madre. La rareza de la epilepsia en las afecciones diplégicas de los recién nacidos se encuentra en oposición sorprendente con la frecuencia de la epilepsia en los casos de hemiplegias y de diplegias extrauterinas.

15º

Las diplegias cerebrales no forman sinó una unidad clínica provisoria, pero no presentan una unidad anatómica. A estas afecciones presiden diferentes procesos mórbidos del cerebro, que tienen por consecuencia común, una disminución de la influencia del cerebro sobre la médula.

Las condiciones para la aparición de la córea son desconocidas.

De estas conclusiones de Rosenthal deducimos, que por las formas de transición, que existen entre un grupo y otro, es la causa por la cual estos sean necesariamente

estudiados en una unidad clínica provisoria. Estos son hechos que no podemos negar pero, notaremos de paso, que OSENTHAL, debió admitir que existe incluido entre las diplegias cerebrales, un tipo, cuya autonomía nosográfica, obliga á un estudio aparte y que LITTLE, hizo bien notar en 1846 bajo el nombre de *Rigidez espasmódica congénita de los miembros*, en los niños nacidos antes de término y que jamás presentan convulsiones.

Más recientemente aún, el profesor F. RAYMOND, al ocuparse de la Enfermedad de Little en la Salpêtrière (Abril de 1897) y después de declararse convencido de que no existe en el adulto como en el niño, una *es pecie mórbida*, que manifestándose con un conjunto de síntomas, los del tabes espasmódico ó de la Enfermedad de Little, se encuentre en relación constante y obligatoria con una degeneración primitiva ó una falta de desarrollo del haz piramidal, agrega: «Por lo que concierne principalmente á las afecciones espasmoparalíticas infantiles, persisto en creer que no es posible ver en ellas especies mórbidas distintas; lo que se ha descrito bajo los nombres de *enfermedad de Little*, de *paraplegia espasmódica infantil*, de *hemiplegia espasmódica infantil*, de *diplegia cerebral infantil*, no son sinó tipos clínicos que realizan de cierta manera la asociación de algunos síntomas entre los cuales dominan la contractura y la parálisis motriz. Los hechos demuestran que, actualmente, nos es imposible establecer una relación fija entre el modo de agrupación y de localización de estos síntomas y de las lesiones constatadas en la autopsia».

Tenemos que reconocer que los trabajos del cirujano inglés, pecan por cierto lado, siendo seguramente muy general y por lo tanto poco preciso. Si LITTLE, ha descrito una enfermedad perfectamemte definida por sus

síntomas, su evolución, su etiología; si sobre todo el parto antes de término es la causa real de una afección autónoma, no es menos exacto que la asfixia de los recien nacidos, el parto laborioso ó anormal, etc., son la causa de procesos mórbidos muy semejantes entre si, en que la contractura ó rigidez generalizada, la hemiplegia doble espasmódica, la córea congénita generalizada y la atetosis doble, constituyen los principales tipos.

La Enfermedad de Little, si bien contribuye á formar una variedad de estas parálisis infantiles que mantienen entre sí grados de parentesco irrefutables, no por eso deja de constituir un grupo particular de las paraplegias espasmódicas congénitas y aplicándose á una categoría de hechos perfectamente homogéneos, es necesario reconocer y separar, este tipo, del gran grupo nosológico de las diplegias cerebrales de la infancia, cuyas causas y lesiones anatómicas correspondientes son múltiples y distintas.

Para precisar más nuestra cuestión, debemos dar una definición que se encuentre de acuerdo con aquellos que hacen de esta afección, un tipo mórbido distinto. La Enfermedad de Little es: *Una paraplegia espasmódica y congénita de los cuatro miembros, más pronunciada en los miembros inferiores, apareciendo principalmente en los niños nacidos antes de término, caracterizada por el estado espasmódico más que por la parálisis, no complicándose ni de fenómenos convulsivos ni de alteraciones intelectuales y susceptible sinó de una curación completa, á lo menos de una mejoría progresiva* (Brissaud); *teniendo como substratum anatómico probable, una falta de desarrollo del haz piramidal* (Marie), *ó de los centros córtico-motores.*

Es á esta definición así limitada, la misma que dá Brissaud y lijeramente modificada teniendo en cuenta estudios posteriores, que se aplican perfectamente estos

casos, que en la práctica tenemos la oportunidad de observar aunque no con mucha frecuencia.

Las formas de rigidez generalizada, cuya etiología es la misma y su sintomatología ofrece estrechas analogías con la de la Enfermedad de Little, puestas en evidencia por Freud, y en donde esta última, no se distinguiría de la primera, sinó por su limitación á las extremidades inferiores, por su carácter más benigno, no tratándose aquí sinó de mayor ó menor intensidad como en la localización de la lesión inicial, podemos pués reunirlos en un mismo grupo. Nos referimos á los casos de rigidez generalizada no acompañados de convulsiones, idiotismo, etc.

Pero con respecto á los otros tipos que concurren á formar las «Diplegias cerebrales» y constituidos por sindromas más ó menos análogos, no interviniendo nunca como único factor etiológico el parto prematuro, que erróneamente, Little, los aproxima á la rigidez generalizada y á la rigidez paraplégica, que después de él, Ross, Gowers, Massalongo, Richardiére, Audry, etc., hacen lo mismo, este segundo grupo, aparece á continuación de lesiones cerebrales ocasionadas por el parto (lentitud, dificultad, aplicación de fórceps, asfixia, etc.) y su substratum orgánico está constituido por una degeneración del haz piramidal y por un obstáculo al desarrollo del mismo, que no es completo al nacimiento, como veremos más adelante.

Si Freud, supo establecer una clasificación racional de todos estos hechos, admitimos con Brissaud, que aunque sea lógico agrupar en un mismo capítulo, afecciones que tienen entre sí estrechas analogías clínicas, es necesario, desde que sus condiciones etiológicas no mantienen ninguna relación, separarlas; de acuerdo con Lancereaux para quién: «una enfermedad real, un tipo patológico, implica una causa definida, manifestaciones y evolución constantes y que la etiología debe ser la base de toda clasificación nosológica.»

P. Marie, en su tratado, «*Lecciones sobre las enfermedades de la médula,*» al hacer la historia crítica de la enfermedad de Erb-Charcot y preguntándose si conviene borrar definitivamente esta afección de los cuadros de la nosología, agrega: «Si no se tratara aquí sinó de los pretendidos casos desarrollados en el adulto entre 30 y 50 años, tendría nna gran tendencia á responder por la afirmativa.... Pero, si en lugar de buscar esta afección en el adulto, se la busca en el niño, ya es distinto: » En esos términos describe Marie, los caracteres del tabes espasmódico infantil. « Tendréis la oportunidad de observar un niño presentando una rigidez generalizada en los cuatro miembros, suficiente para dificultar los movimientos é imprimirles caracteres particulares, pero no para impedirlos; los reflejos tendinosos se encontrarán exagerados; á veces también habrá estrabismo, la palabra será lenta con articulación espasmódica; algunas alteraciones de la inteligencia ó del carácter podrán existir, la sensibilidad manteniéndose absolutamente intacta, los sentidos especiales no encontrándose afectados. »

Es á estos enfermitos que Marie, quiere en el estado actual de la ciencia, darles el nombre de tabes dorsal espasmódico, denominación que nos parece impropia por más de un concepto. El mismo autor considera más exacta, la de Heine: *Paraplegia espástica cerebral.*

Además, Marie, no limita perfectamente el tipo que describe y aunque en la etiología hace intervenir como factor principal el nacimiento antes de término, enumera otras causas, viéndose obligado en su estudio, á formar dos grupos de hechos, cuyas diferencias bajo el punto de vista sintomático, autorizan una separación radical.

Al primer grupo, *tabes dorsal espasmódico verdadero* (Enfermedad de Little), entran los casos debidos al nacimiento antes de término, con evolución insuficiente del haz piramidal.

Al segundo grupo, bajo el nombre de *estados tabeto-espasmódicos*, entrarían todos los otros provenientes de un traumatismo obstétrico ó de una destrucción de las regiones motoras del cerebro, por una enfermedad inflamatoria (frecuentemente infecciosa), habiéndose iniciado durante la vida fetal ó en los primeros días que siguen al nacimiento y siendo la causa de lesiones meníngeas ó encefálicas, terminando ó no en la porencefalia y produciendo secundariamente, graves perturbaciones en el desarrollo del haz piramidal.

En los estados tabeto-espasmódicos, á la rigidez-muscular más ó menos generalizada, lo que los aproximaría de la Enfermedad de Little, se agregan alteraciones intelectuales, á veces también ataques de epilepsia y deformaciones del cráneo. Son estos casos, tan comunes en la práctica, los únicos en los cuales hasta ahora se hayan efectuado autopsias, llamados por muchos equivocadamente Enfermedad de Little, distintos de la afección que exclusivamente tendremos en vista en este estudio, los que han mantenido tanto tiempo divididas las opiniones.

El mismo Marie, acepta que la causa de estas divergencias reside en que se haya buscado de reunir cosas desemejantes. «La distancia que separa estos dos grupos es enorme, no teniendo de común sinó una parte de su expresión sintomática: la rigidez espasmódica congénita. Pero esta rigidez así como la hemiplegia en otros estados, es un simple sindroma de muchas afecciones mui diversas y si todos los casos de rigidez espasmódica no son unívocos, se imponía la necesidad de separarlos francamente el uno del otro.» (Marie).

D'Espine y Picot, consideran que bajo el punto de vista práctico debe distinguirse, el *tabes espasmódico simple* ó *forma espinal* y el *tabes espasmódico com-*

plicado de alteraciones graves, como idiotismo. Esta distinción se encontraría conforme por otra parte con la etiología y el cuadro sintomático.

Ultimamente, VAN GEHUCHTEN, en una comunicación á la Sociedad belga de neurología, manifestaba que debe darse el nombre de Enfermedad de LITTLE, al grupo especial de las afecciones espasmo paralíticas infantiles que aparecen en los niños nacidos antes de término, y no acompañándose de síntomas cerebrales, manifiestan una tendencia á la curación espontánea.

Si al terminar este capítulo hacemos notar, que al tipo que MARIE, llama estados tabeto-espasmódicos (término que posteriormente y en un trabajo análogo propone que debe ser rechazado, temeroso de que establezca confusiones), D'ESPINE y PICOT, tabes espasmódico complicado, los sustituimos por el más corriente y más exacto de «Diplegias cerebrales» y el de tabes dorsal espasmódico verdadero y tabes espasmódico simple, por el de «Enfermedad de Little», veremos que siempre estando en lo cierto, y sin modificar el cuadro clínico, de acuerdo con tantos neurólogos de nota, estudiamos un tipo mórbido, que las observaciones descritas al fin de este trabajo confirman. (1)

---

(1) Tal vez ninguna enfermedad presenta una *sinonimia* más rica que la Enfermedad de Little, lo que se halla de acuerdo con su historia: — *Paraplegia espástica cerebral* (HEINE, 1840)—*Rigidez espasmódica congènita de los miembros* (LITTLE, 1846-1852)—*Paraplegia espasmódica de los niños*—*Tabes espasmódico infantil* (CHARCOT, 1877)—*Parálisis espinal espástica infantil* (ERB)—*Enfermedad de Little* (RUPPRECHT, 1881)—*Tabes dorsal espasmódico verdadero* (MARIE —*Diplegia cerebral*—*Rigidez paraplégica* (FREUD)—*Espasmo muscular idiopático* (DELPECH, 1827) y otras que ya han sido indicadas.

CAPÍTULO II.

ETIOLOGIA

El nacimiento antes de término, es en esta afección, la causa por excelencia y más importante. El mayor número se relaciona á niños nacidos entre la 28ª y 32ª semana del embarazo.

El embarazo gemelar, ha sido también indicado y si bien aquí no podemos relacionarla á un parto prematuro, no dejaremos de hacer notar que en estos casos, los niños presentan al nacer frecuentemente, un retardo en su desarrollo. Más común es encontrar, en los embarazos gemelares, reunidos ambos factores (caso de BRETON).

Casos típicos de Enfermedad de Little, se han observado en niños nacidos **á término,** que llamaban la atención por su pequeño volumen y debilidad congénita. Estos hechos son raros.

Algunos autores, quieren también hacer intervenir en algunos casos el **parto laborioso,** pero incapaz de producir graves lesiones al feto; otros, ciertas **enfermedades** de este último ó de la madre.

A pesar de la rigidez más ó menos generalizada que presentan estos niños, se hallan bien lejos de realizar el tipo clásico de la afección que estudiamos.

En cambio, la **consanguinidad** y la **herencia,** no desempeñan

ningún rol. El del alcoholismo en los padres, frecuentemente citado, es desconocido.

El profesor Fournier, considera que ni el nacimiento antes de término, ni las dificultades del parto, ni las enfermedades inflamatorias del feto, etc, intervienen en la producción de esta afección. Teniendo en cuenta los casos que ha observado y algunos hechos de este género publicados por Simon, Gee, Gaudard, Moncorvo, Jendrassik, Marie, etc., en los cuales constataron la sífilis anterior en los padres, cree que la Enfermelad de Little, entraría por su etiología, entre las afecciones parasifilíticas de las sífilis hereditaria.

Si esta afección como quiere Marie, es el resultado de una detención en el desarrollo del haz piramidal, siendo mui frecuentes y constituyendo una de sus expresiones en la heredo-sífilis, las faltas de desarrollo, la Enfermedad de Little, « no sería sinó un ejemplo más de esta curiosa y nefasta influencia *distrófica*, por la cual se traduce tan frecuentemente la sífilis en sus manifestaciones hereditarias.» (Fournier).

La sífilis, pués, según el profesor del Hospital San Luis, debe mirarse como la causa posible y aún cierta para algunos casos á lo menos de esta rara afección; no debiendo aceptarse lo que precede, sinó á título de una indicación, que sólo el porvenir confirmará ó rechazará totalmente.

No podemos negar, que si ella es por excelencia la causa de los partos prematuros, si en algunas de nuestras observaciones existe seguramente este factor en los padres, el mayor número, está constituido por los casos en que el único, el verdadero elemento etiológico, es el nacimiento antes de término, sin sífilis en los padres, sin herencia específica de ningún género.

Sin querer con Brissaud, negarle toda importancia y considerar que solo el parto prematuro basta y que la sífilis no desempeña ningún rol (falta en todos los casos de Naef y Feer), llamaremos la atención sobre

estos hechos: que muchos niños nacen antes de término, que muchos experimentan partos laboriosos, difíciles, asfixia, etc., que otros tienen cráneo en carena, frente olímpica, dientes de Hutchinson, etc., etc., y que todos llegan á la edad adulta, sin haber experimentado en cualquier momento de la vida, ninguno de los signos de la Enfermedad de Little, convulsiones ó alteraciones intelectuales, sintomáticas de una diplegia cerebral. Hay pués en la etiología de estas enfermedades un punto mui interesante á resolver.

CAPÍTULO III.

SINTOMAS

Es en el estudio de los caracteres clínicos de esta afección, que el acuerdo reina entre casi todos los autores y aunque pocos han llegado al grado de precisión que alcanzó LITTLE, no es menos cierto que los autores modernos, han eliminado del cuadro sintomático, un conjunto de elementos, que el cirujano inglés, mui general en su descripción, consideraba como pertenecientes á este género de enfermos.

Aunque congénita, la Enfermedad de Little, raramente es observada después del nacimiento y no es sinó mucho más tarde generalmente, que los padres se aperciben de la rigidez paraplégica (por lo menos), de que se encuentra afectado su hijo.

Durante los primeros meses, se experimentan ciertas dificultades para dar vida á estos seres prematuramente lanzados al mundo. El uso de incubadoras, los distintos procedimientos de alimentación, pués la succión y la deglución de la leche, esta manifestación instintiva, primordial, difícil, por encontrarse sus centros funcionales incompletamente desarrollados, explican suficientemente los cuidados incesantes que requieren á cada momento.

Posteriormente notan en el niño, que carece de libertad

en sus movimientos, no manifestando ninguna tendencia al más simple acto voluntario, que no agita sus piernas como los demás, al contrario, las mantiene fuertemente aplicadas la una contra la otra, sin extenderlas ni flexionarlas totalmente, ofreciendo gran resistencia; en otros casos, al vestirlo ó al sacarlo del baño, encuentran sus extremidades rígidas ó una rigidez más ó menos generalizada y es principalmente á partir del instante en que el niño empieza á ejecutar movimientos rudimentarios, verdaderos ensayos y como el balbucear de una voluntad naciente (Brissaud), y no simples reacciones puramente instintivas, que estas contracturas musculares se declaran.

Es á veces todavía más tarde, á la edad de 2 años, que llama la atención en los padres, la imposibilidad del niño á dar un solo paso, el retardo en la marcha y en la manifestación de la palabra; atraso general que en muchos casos, recién á los 3 años, parece que el niño inaugurara su vida extrauterina, por su deglución más fácil, sus gritos, la mayor extensión en los movimientos y esfuerzos de progresión con las manos, empezando á despertarse su inteligencia, etc.

Estos signos, obligan á los padres alarmados á consultar á un médico, lo que explica, como ya dijimos, el que no se tenga la oportunidad de ver á estos enfermitos en una época no muy lejana del nacimiento.

Estudiemos en detalle el cuadro sintomático de la Enfermedad de Little.

Lo que domina en esta afección, es una rigidez del aparato muscular más ó menos generalizada, atacando simétricamente los dos lados del cuerpo; el resultado es una falta de habilidad, de dificultad funcional, comunmente impotencia, sin parálisis propiamente dicha; como las alteraciones motoras de naturaleza espasmódica, son las que casi exclusivamente aparecen en la mayor parte de los casos, es por ellas que empezaremos dándoles toda la importancia que merecen.

El aspecto de las extremidades inferiores atraen en seguida las miradas del observador (Fig. 1). Rígidos y adosados el uno al otro, presentan el muslo en flexión sobre la pelvis, con adducción marcadísima y rotación, de modo que las rodillas se encuentran mirando hacia adentro y en íntimo contacto. Por este motivo, quedan los otros dos segmentos separados, manteniendo entre sí un espacio oval, cuyo mayor ancho corresponde al nivel de los maleolos; las piernas flexionadas sobre el muslo, se continúan casi directamente con el pié, el cual forma un ángulo muy obtuso con la extremidad inferior; el talón se halla dirigido arriba y afuera, la punta de los piés hacia adentro, tocándose al nivel de los dedos, el borde externo ha descendido no apoyando el interno sobre el suelo. Es un verdadero pié equino con un ligero varus, este último más marcado según los casos y la edad del enfermo.

Llama además la atención, la sensación de resistencia elástica que se experimenta al nivel de cada articulación y la dificultad, vencida á veces sólo después de un gran esfuerzo persistente, de imprimirle movimientos pasivos de alguna extensión.

Los desplazamientos voluntarios sumamente difíciles ó imposibles, son de una excursión mui limitada.

Los miembros superiores, que raramente poseen el grado de rigidez de los inferiores, se colocan en una posición, comparada por todos los autores, á las «alas de un volátil». El brazo está aplicado con fuerza contra el tronco, el antebrazo semi-flexionado sobre el brazo; la mano en flexión y pronación, con una desviación más ó menos pronunciada sobre el borde cubital, tiene los dedos frecuentemente en extensión, algunas veces en hiperextensión. Los movimientos, con semejante estado espasmódico de los músculos, son difíciles y lentos, careciendo de habilidad. La supinación, la acción de tomar un objeto ó de lanzarlo, los

trabajos delicados (escritura, costura, etc.), son los que el enfermo efectúa con más dificultad.

En los casos en que la enfermedad presenta una intensidad media, la rigidez en los miembros superiores es apenas señalada, manifestándose únicamente por la exageración de los reflejos; en otros más atenuados, sólo los miembros inferiores son los afectados. Estos últimos, constituyen la rigidez paraplégica de Freud, más frecuentes que los anteriores.

Los músculos del cuello y de la nuca se hallan bastante á menudo contracturados. La cabeza se presenta entonces con un ligero grado de flexión, rara vez de extensión, notándose una resistencia muy apreciable para inclinarla pasivamente sobre uno y otro hombro.

Aunque los músculos de las extremidades son siempre los más atacados por la rigidez espasmódica, dando á la palpitación una sensación de dureza particular y de resistencia elástica, al efectuar al nivel de las articulaciones movimientos pasivos, no deja de ser cierto que en otros casos, los menos al decir de los autores, casi todos los músculos del cuerpo, comprendiendo los del tronco y del abdomen, pueden serlo igualmente.

En general si esto sucede, debemos agregar, que es necesario hacer una reserva para aquellos, cuya contracción es poco más ó menos independiente de la voluntad.

La talla de estos enfermos se encuentra ligeramente por debajo de la normal, lo que dependería según Brissaud, del retardo ó falta de desarrollo de las extremidades inferiores.

A la verdad, que si parecen de una estatura menor, no es ésta mui pronunciada y su exageración proviene, de la inclinación del cuerpo hacia adelante y del estado en flexión de todas las articulaciones de los miembros inferiores.

ENFERMEDAD DE LITTLE

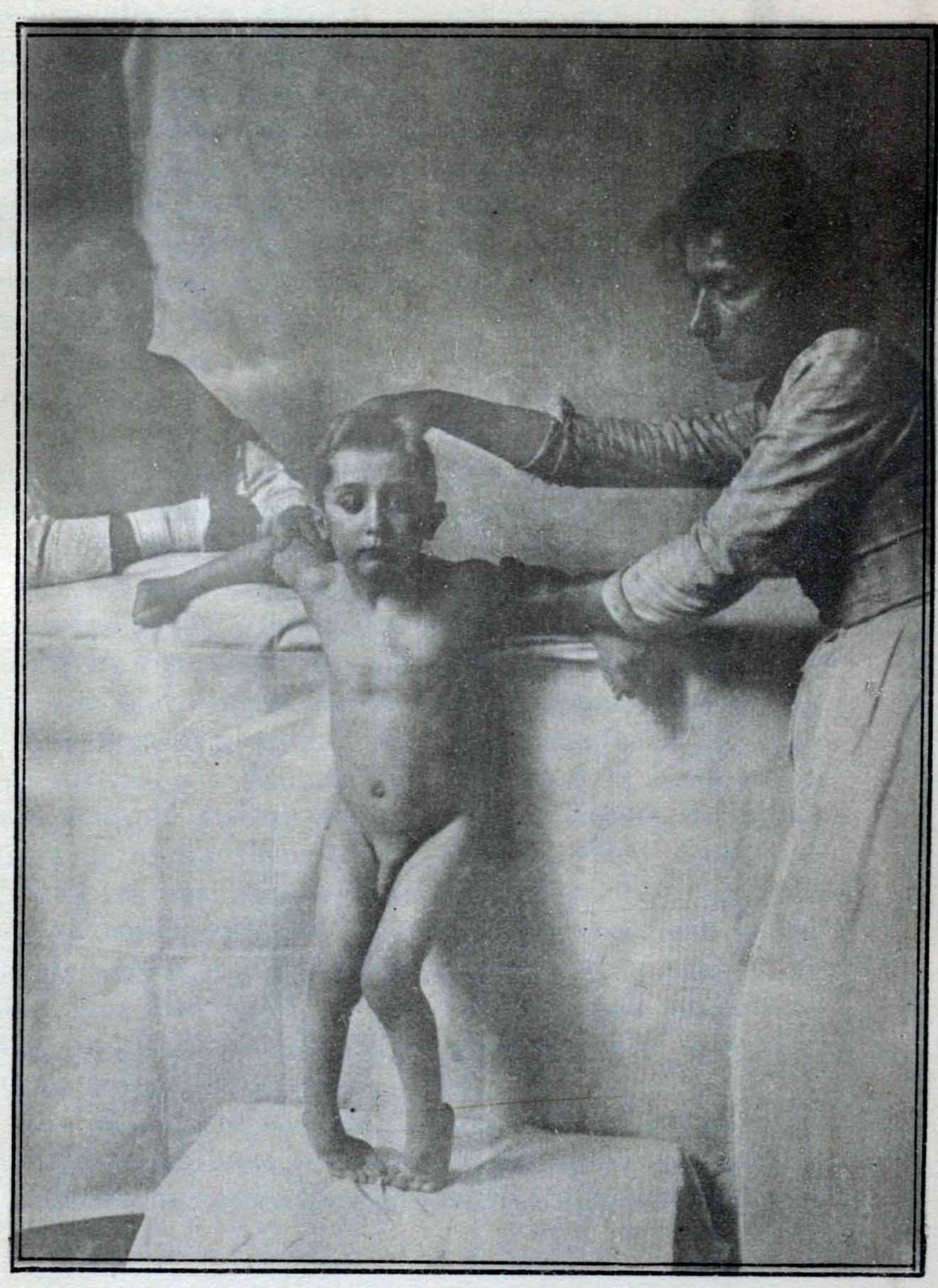


Fig. 1. — Observación I. — 5 años 1|2 — No puede sostenerse de pié sin ayuda — Nótese la adducción forzada de los muslos, la rotación hacia adentro de las piernas, la posición de los piés en equino-varus — Estrabismo convergente del ojo derecho — (1896).

Pero nada más interesante en estos enfermos que su observación de pié y durante la marcha.

Es aquí que los caracteres salientes de esta afección aparecen con toda exactitud.

Es sabido que en el grupo de las *disbasias hiperquinéticas* (disbasia motora), características de los casos en que hay exceso de tonicidad muscular, sólo se hace la marcha imposible, cuando la contractura es llevada al sumum. Dificultándose ésta, desde que los músculos de los miembros inferiores presentan este estado de contractura latente llamado *estado espasmódico ó tendencia espasmódica*, caracterizado por la exageración de los reflejos y un notable grado de rigidez, imposibilitando la contracción voluntaria, el obstáculo es mayor y de naturaleza mui particular, si en las mismas circunstancias se agrega la trepidación espontánea.

Cuando á la rigidez completa, se acompañan deformaciones de las extremidad es inferiores, no permitiendo ya ningún modo de progresión, estos casos constituyen la manifestación extrema de la tendencia espasmódica.

Por los caracteres que presenta la marcha en la Enfermedad de Little, entra en el grupo de las de una *disbasia bilateral, rectilínea, espasmódica, tipo paraplégico* de Ollivier (de Angers), siendo sus principales condiciones: 1º Encontrarse atacadas las dos extremidades; 2º Seguir una dirección rectilínea con relación á la línea directriz y no en zis-zás como en otras formas; 3º La rigidez de los miembros. Con el método gráfico se observa: 1º Que las impresiones plantares están representadas por el ovoide anterior del pié; 2º Que están mui juntas las de ambos lados á la línea directriz, la cual es pisada con frecuencia; 3º Que además, son muchas en poca longitud, lo cual indica el paso corto; 4º Que la punta del pié frota en el suelo.

Los fenómenos, que se observan en estos enfermos, cuando se les hace caminar en los casos que pueden efectuarlo sin apoyo, han sido magistralmente relatados

por Marie y la descripción que sigue, la copiamos textualmente á este autor, siguiendo sus trabajos del año 1892 y 1894, agregando de paso, algunas particularidades que indican otros, que también estudiaron esta afección.

La cabeza y parte superior del tronco, inclinados hacia adelante, forman un tallo rígido. Los miembros superiores cuando están contracturados se colocan en la posición llamada «alas de volátil», en caso contrario, á lo largo del cuerpo y si el niño teme caer y la rigidez falta, los dirige hacia adelante, para amortiguar un golpe que prevé. Pero el aspecto verdaderamente curioso se encuentra en las extremidades inferiores. Rigidez marcada de los músculos pelvitrocanterios, cintura ilíaca y de los dos miembros. La posición de éstos ya ha sido indicada y sólo agregaremos que exagerándose la rigidez espasmódica, la contractura de los gemelos hace más manifiesto el equinismo, apreciándose también mejor la existencia del varus.

Debemos además señalar una lijera lordosis lumbar. Si es cierto que en todas las paraplegias espasmódicas los mismos caracteres se observan, cualquiera que por otra parte sea su naturaleza, en ninguna como en la Enfermedad de Little, se nota una disbasia espasmódica tan típica: La punta del pié, dice Marie, frotando fuerte y ruidosamente contra el suelo es llevada hacia adelante por una especie de movimiento de semicírculo, descrito lateralmente, cuyo centro sería el pié que queda fijo. Se nota al mismo tiempo una gran inclinación del cuerpo, en dirección al lado opuesto del pié que se mueve y hacia atrás, inclinación que repitiéndose en sentido inverso á cada paso, determina un balanceo (de derecha á izquierda) mui marcado de todo el tronco, sobre todo notable en la parte superior de éste. Su objeto es compensar la flexión de la pelvis sobre el muslo y poder levantar el miembro inferior con ayuda de los músculos posteriores

que lo unen á la cintura ilíaca. Otro carácter particular de la marcha, en estos enfermos, consiste en la precipitación cada vez más grande con la cual se dirigen ó más exactamente, se encuentran lanzados hacia adelante. Este fenómeno resulta, tanto por efecto de la inclinación de la parte superior del cuerpo, como por la producción de una especie de clonus del pié, durante los movimientos; de suerte que por efecto de la contracción refleja de los gemelos, el enfermo se vé proyectado hacia adelante á cada paso, en el momento mismo en que la punta del pié tocando el suelo, produce un alargamiento del músculo correspondiente, alargamiento inmediatamente seguido de una contracción refleja. Se nota además el frotamiento de las rodillas y de los muslos el uno contra el otro, gracias á la tendencia á la adducción de que hemos hablado, y por la combinación de ésta, con la rotación hacia adentro, sucede frecuentemente, que los piés se entrecruzan de tal manera, que una caida parece inevitable si no se sostiene al niño.

Así pasa á menudo, pero sin embargo, algunos se encuentran de tal modo habituados á esta dificultad, que adquieren una destreza suficiente para conservar el equilibrio á pesar de las condiciones particularmente desfavorables en las cuales se hallan para caminar. Inútil es agregar, que en sujetos fuertemente atacados, la carrera y el salto son casi imposibles (Marie).

El trazado gráfico de esta marcha (Fig. 2), tomado al enfermito que constituye nuestra primera observación (Fig. 1), haciéndolo caminar sostenido de cada lado, sobre un papel preparado de igual modo, que aquellos empleados en el esfigmógrafo, es mui sugestivo. Pertenece perfectamente al tipo que hemos descrito: indica que se trata de un pié equino con ligero varus, que en el primer tiempo del paso frota en el suelo por la señal que imprime al papel, que aquel es corto y que cada impresión tiende á tocar ó cubrir la

línea directriz, pués se encuentra la una casi por delante de la otra. Estos niños mueven sus piernas, como un amputado de ambos muslos, hace mover sus dos piernas de madera, es decir, caminan por los movimientos que efectúan con la pelvis.

La adducción permanente, impide también á estos enfermos, girar sobre si mismos; para conseguirlo, se ven obligados á hacer pasar un pié por encima del otro y como necesitan vencer una gran resistencia, sus piernas se molestan mutuamente, encontrándose á cada momento próximos á caer.

Subsistiendo, en la posición sentada, esta rigidez de los miembros inferiores, se observa que colocados en una silla proporcionada á su talla, los piés no tocan nunca el suelo (Fig. 3); si por un movimiento provocado, se busca de hacerlos descender, se produce una flexión del tronco que se inclina fuertemente hacia adelante. Cuando este signo falta, se le provoca con toda facilidad, por la percución repetida del tendon rotuliano de ambas extremidades, los cuales producen una serie de reflejos bruscos, terminando en una especie de tetanización del miembro, que lo mantiene á cierta altura en extensión.

Apoyando simplemente por la punta de los isquion, cuando se sienta, con los muslos y las piernas más ó menos extendidas, posición viciosa debida á la rigidez en flexión de la articulación de la cadera, se esplica como el enfermo, imposibilitado por estas causas, á dar al tronco y miembros la inclinación necesaria, no pueda conservar el equilibrio indispensable. Cada vez que quiere hacer reposar sus piés sobre el suelo, cae hacia adelante, si los levanta, la caida se efectuará en sentido contrario.

Es por esta misma dificultad, en flexionar suficientemente los muslos ó extenderlos, que caen casi siempre hacia atrás, cuando se los coloca en el suelo, y en los casos de rigidez espasmódica de los músculos de la ca-

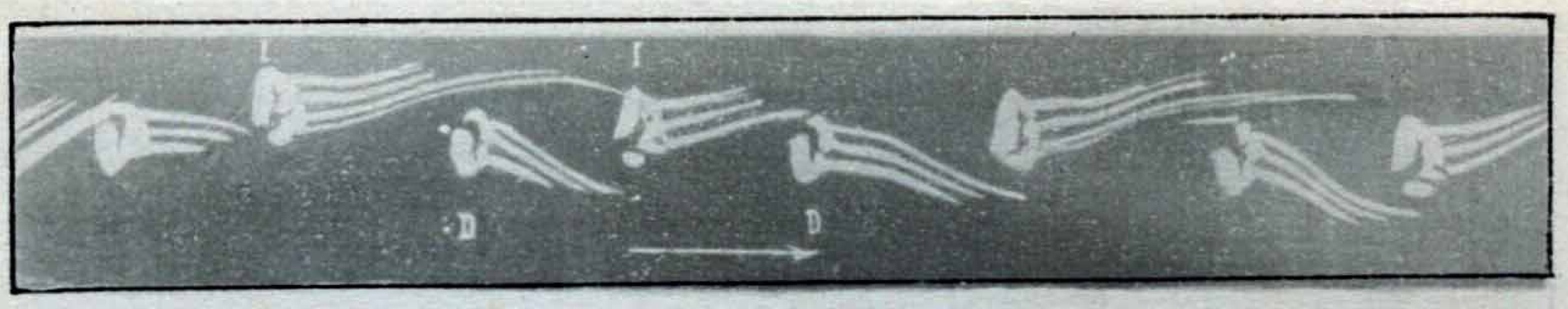


Fig. 2. — OBSERVACIÓN I. — Disbasia bilateral, rectilínea, espasmódica, tipo paraplégico — D, D, Pié derecho — I, I, Pié izquierdo — La flecha indica la dirección de la marcha.

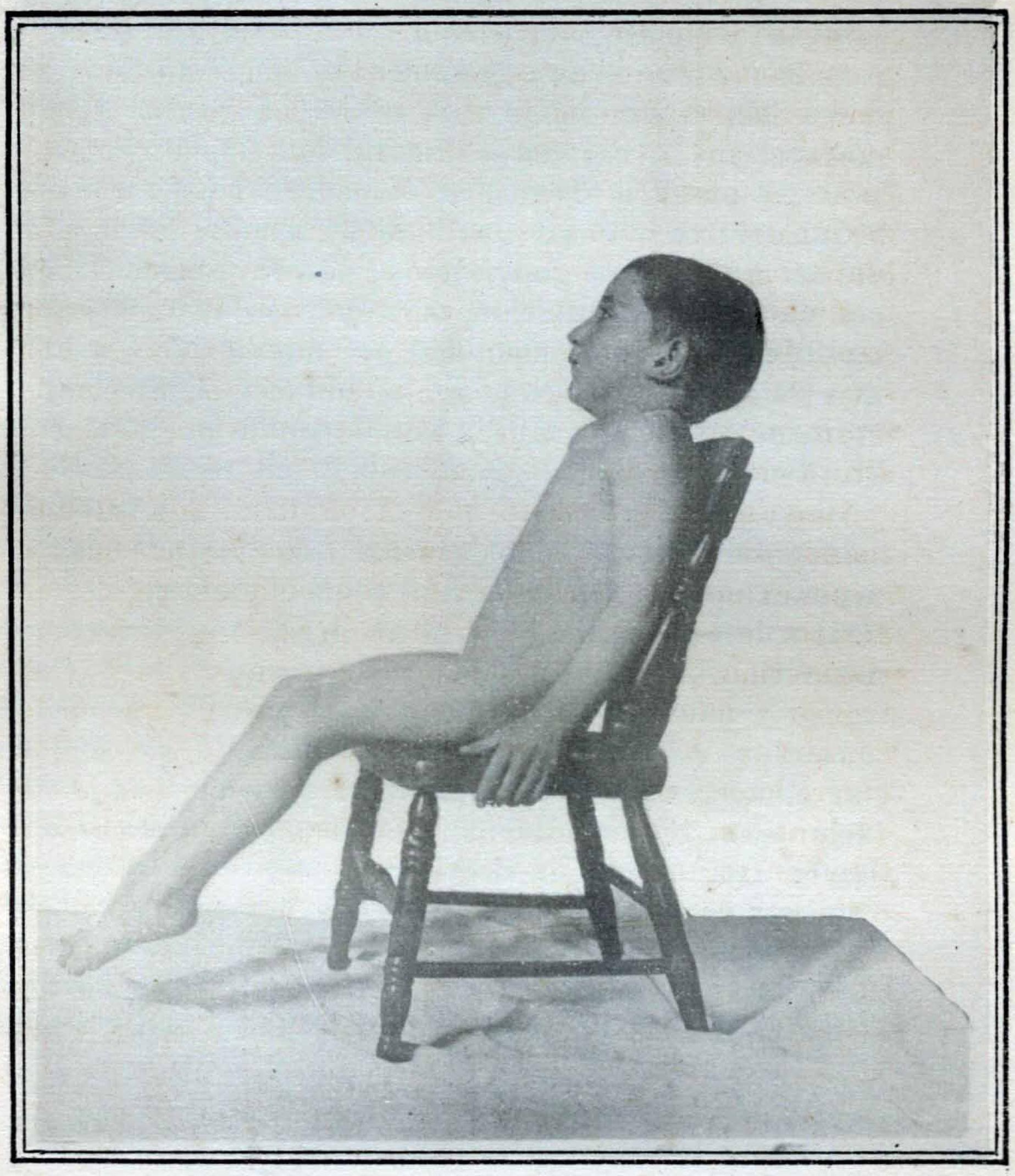


Fig. 3. — OBSERVACIÓN I. — Actitud del enfermo en la posición sentada—Las piernas, no pudiendo ser flexionadas enteramente, quedan en estado de semiextensión, que conjuntamente con la flexión de la articulación coxo-femoral, explican la falta de equilibrio — Obsérvese además, que siendo la silla proporcionada á la talla del niño, los piés no descansan en el suelo.

dera y de la pelvis mui pronunciada, se ven forzosamente obligados á no moverse del lecho.

La ligera cifosis, extendida á toda la columna vertebral, que también presentan, depende probablemente de una contractura espasmódica de los músculos flexores del raquis.

No menos importante, es el estudio del estado de los reflejos tendinosos, cuya cualidad, permite el afirmar ó no, la naturaleza espasmódica de las alteraciones motoras, siendo considerada su exageración, como uno de los síntomas angulares de esta afección. En efecto, se constata del lado de los miembros inferiores, exageración de los reflejos, en cualquier punto que se busquen: tendón rotuliano, tendón de Aquiles, clonus del pié y á veces reflejos periósticos, apareciendo las contracciones musculares, cuando se percute el hueso al nivel de la cara interna de la tibia. En las extremidades superiores son menos perceptibles, pero netos, en los casos de rigidez marcada, percutiendo el tendón del tríceps y del bíceps, los tendones flexores de la mano y periósticos, cuando el choque es llevado sobre la cara libre del cúbito. Cuando la rigidez es mui intensa, es difícil poner en evidencia el estado de los reflejos tendinosos.

Según Dejerine, con ocasión de los actos voluntarios, se observaría en la Enfermedad de Little, movimientos córeo-atetósicos y que éstos, en algunos ejemplos mui raros, dice el mismo autor, aparecerían aún durante el reposo. Probablemente estos casos pertenecían á un tipo de diagnóstico difícil, como lo ha sostenido Freud, al demostrar el número de formas clínicas, insensiblemente degradadas, que existen. Estamos más dispuestos á aceptar con Brissaud, que lo que estos niños experimentan al efectuar movimientos voluntarios, no es ataxia, córea ó atetosis, sinó cierta dificultad, lentitud, falta de destreza, una incorrección difícil de definir y que resulta evidentemente de la rigidez mus-

cular de los miembros. Además, como el tonus muscular se encuentra sometido á una especie de eretismo continuo, la menor estimulación, de cualquier orden que ésta sea, pone en juego á los grupos de músculos en « oportunidad de contractura ».

Tales son, por parte de los miembros, las alteraciones de la motilidad, que pueden observarse en los casos más pronunciados. La intensidad de la contractura, tiene por otra parte grados variables, existiendo todos los intermediarios entre una ligera dificultad en la marcha con exageración notable de los reflejos y la rigidez absoluta imposible de vencer.

Si en esta enfermedad, los músculos más atacados son aquellos que dependen de una incitación voluntaria, respeta por el contrario, aquellos cuyo funcionamiento proviene de un reflejo medular, pero no debiendo mirarse esto, según ciertos autores, como una regla absoluta.

Una rigidez más ó menos acentuada podría interesar á los músculos de la faringe, esófago y laringe, produciendo alteraciones de la deglución, respiración y fonación. Las alteraciones de la palabra, serían frecuentes en estos niños, que no aprenden á hablar sinó mui tarde. En los casos de cierta intensidad, la palabra es manifiestamente espasmódica, lenta, como experimentando cierta dificultad para salir de los labios del enfermo. Estas últimas manifestaciones no son constantes.

No así el estrabismo, que no hemos visto casi nunca faltar en nuestros casos y que en la mayoría de ellos era convergente, afectando el ojo derecho.

Según Feer, se constataría un estrabismo convergente en más de 30 por ciento de los casos, debido á fenómenos análogos de rigidez muscular, constatados en los otros músculos del cuerpo (Feer, D'Espine, Ruprecht). Para Ziehl, su presencia podría explicarse por la existencia de alteraciones en la refracción (hi-

permetropía) ó á vicios de conformación del ojo. Otros, hacen intervenir una lesión cerebral. Marie, opina, que una como otra teoría, puede aplicarse, según los casos.

Los músculos de la cara, sujetos á los mismos desórdenes funcionales de rigidez espasmódica, producen mui á menudo alteraciones de la mímica. La cara plácida, la expresión estúpida y por la cual no juzgaremos del estado intelectual del niño, son las más frecuentes.

Toda la musculatura puede ser atacada en los tipos más completos pero también más raros.

En ningun caso existen parálisis, á lo más una pseudo-paresia, ni atrofias musculares. La elongación permanente de los músculos, puede adelgazarlos y estableciéndose retracciones fibro-musculares por otro lado, contribuyen en mucho, conjuntamente con la rigidez, á la producción de deformaciones, ó mejor dicho, de actitudes viciosas, que dificultan más los movi mientos.

La rigidez espasmódica, que disminuiría en el reposo y durante el sueño, aumentaría por el contrario, por las emociones, la fatiga, ciertos medicamentos, la electricidad, etc.

Como otros signos negativos en esta enfermedad, debemos indicar: la ausencia de convulsiones; sensibilidad general absolutamente normal; los reflejos cutáneos, cuya intensidad es por otra parte variable, no presentan nada de especial. Lo mismo podemos decir del sentido muscular y de la fuerza muscular, que se halla en relación con el desarrollo del individuo. La exitabilidad eléctrica es normal; en algunos casos contracción tetaniforme por la corriente farádica. Si es cierto que los piés están á veces frios y lívidos, son alteraciones ligeras y nunca como una manifestación vasomotora ó trófica. Los esfínteres normales, no existiendo en algunos casos, sinó malos hábitos y falta

de educación, en estos enfermitos, más ó menos abandonados; algunos autores, admiten sin embargo, una ligera tendencia de los esfínteres al espasmo. La salud general excelente, pués los niños, son más bien impotentes que verdaderos enfermos.

Nada más interesante en la Enfermedad de Little, determinar si existen alteraciones intelectuales, dado su aspecto frecuente de estúpidos. Podemos decir que no son idiotas, ni imbéciles, que si hay un retardo, es que su cerebro no ha recibido el mismo grado de cultura que los otros niños, por la reclusión á que los somete su afección. Por el contrario, si se los educa, no se notará ninguna diferencia y algunos poseerán un desarrollo intelectual que se hallará por encima de la generalidad.

En cambio, las aberraciones del carácter son frecuentes, habiendo tenido nosotros la oportunidad de constatarlo. Son violentos, irritables y hasta impulsivos. Los estigmas de degeneración psíquica, que bajo el punto de vista moral suelen revelarse desde temprano, les serían trasmitidos directamente por herencia ó dependerían de la afección de la cual se encuentran atacados, por la desviación más ó menos intensa de su desarrollo.

Las funciones genésicas, no experimentan ninguna alteración, siendo todos capaces de procrear descendientes indemnes de esta enfermedad, que no es hereditaria. El hábito de la masturbación suele iniciarse mui pronto (7 años 1/2, Breton).

Al lado de esta *forma completa,* Marie y todos los autores, señalan *formas atenuadas,* que no son raras. A veces no se constata sinó una cierta dificultad en los actos voluntarios; en otros, el grado de rigidez es más ó menos pronunciado, pero incapaz de producir un obstáculo considerable á los movimientos; en algunos sólo existe una exageración de los reflejos. De una manera absoluta, los miembros inferiores, son siempre

más afectados que los superiores: si la rigidez en estos últimos era mui marcada en la infancia, en la edad adulta se la encuentra limitada á las extremidades inferiores.

CAPÍTULO IV.

MARCHA - PRONÓSTICO

Conviene distinguir en esta afección, la evolución anátomo-patológica y la evolución clínica. Con respecto á esta última, todos los autores están de acuerdo que la Enfermedad de Little, presenta una tendencia marcadísima á la curación. En muchas de las formas atenuadas, después de un número de años, variable por otra parte, la curación es completa; habiendo desaparecido totalmente la rigidez, pueden desempeñar cualquier profesión, contraer matrimonio, etc. En otros, persiste aún hasta en la vejez, cierta dificultad en la marcha, como único vestigio, de una impotencia anterior absoluta. En los casos más intensos de rigidez generalizada, se observa que la desaparición de ésta se hace frecuentemente de arriba abajo, es decir, que los movimientos fáciles primero en la cabeza, se manifiestan más tarde en los miembros superiores, quedando al fín, en la edad adulta, solo una rigidez menos marcada en las extremidades inferiores, que guardan la forma típica que hemos indicado, con marcha espasmódica y pié equino-varus si no ha sido corregido.

En los casos comunes de rigidez paraplégica, con

ligera contractura en las extremidades superiores, ya desde la edad de 5 á 8 años, los niños pueden mantenerse sentados y caminar, apoyados ó no, sobre un bastón. En algunos ejemplos, mui raros de rigidez, ésta se mantiene estacionaria y si es mui marcada, los enfermos llegan á la edad adulta confinados en un lecho.

En la Enfermedad de Little, la salud general no se altera, el crecimiento se efectúa normalmente, la nutrición se mantiene en excelente estado, no poniendo obstáculo de ningún género á las funciones indispensables á la vida; no es estraño pués que los niños, que son más bien impotentes que verdaderos enfermos lleguen á la edad adulta y aún á la vejez (75 años, Dejerine); pero, si se tiene en cuenta en las malas condiciones que nacen, con su resistencia vital disminuida, nos explicaremos que estos casos de longevidad, sean poco frecuentes.

Con respecto á lo que se relaciona á la evolución anátomo-patológica, es probable, como desmostraremos en el siguiente capítulo, que no se manifieste por un progreso de la lesión, sinó, más bien, por una tendencia á la mejoría.

CAPÍTULO V.

PATOGENIA - ANATOMIA PATOLÓGICÁ

Según Marie, el substratum anatómico probable de la Enfermedad de Little, está constituido por la *ausencia* de *desarrollo del haz piramidal* en toda su altura y no por su degeneración. Afectando exclusivamente un sistema de fibras bien determinado, es una afección esencialmente *sistemática*.

No recibiendo las fibras del haz piramidal, cuyo desarrollo es tardío, la vaina de mielina, sinó en las últimas semanas del embarazo y después del nacimiento, fácil es comprender, cuantas dificultades encontrará este haz para completarse, cuando el niño nace en una época más ó menos lejana del periodo normal.

Dependiendo la afección que estudiamos, de una lesión que debe estar situada en un punto del sistema cerebro-espinal, comprendido entre los centros motores corticales y continuándose en la médula por el haz piramidal hasta su terminación, creemos oportuno, un estudio sumario de la anatomía, embriología, fisiología y patología de esa región:

ANATOMÍA. — Los *haces piramidales* (directo y cruzado), ó haces de la motilidad voluntaria, se hallan constituidos por fibras nerviosas, que naciendo de las células piramidales de la corteza, al nivel de las circunvoluciones motoras del cerebro [frontal y parietal ascendentes], *centros de volición*, conducen las incitaciones voluntarias á las células motoras de los cuernos anteriores de la médula, *centros de ejecución.*

Abandonando la sustancia gris cerebral, atraviesan al *centro oval* y convergiende hacia la *cápsula interna*, contribuyen á formarla. La porción lentículo-óptica ó posterior y la parte lentículo-estriada ó anterior de esta cápsula, se reunen bajo la forma de ángulo obtuso, en el punto llamado rodilla de la cápsula interna, por FLECHSIG. Es en los *dos tercios anteriores* del segmento posterior á esta rodilla, que reunido en manojo compacto se encuentra el haz piramidal, el cual tal vez no afecta ninguna relación directa con los núcleos grises de la base.

En su trayecto descendente, ocupa un sitio bien neto en el pié del *pedúnculo* ó parte media del piso inferior. Constituye en esta región el *haz medio*, que debe ser subdividido en dos haces secundarios: 1º, el *haz externo*, en contacto con el *haz sensitivo*, es el más voluminoso y está formado por el *haz piramidal;* 2º, el *haz interno*, en contacto con el *haz de la afasia*, el más pequeño, es el *haz geniculado*, que se detiene en el bulbo en el núcleo de los nervios masticador, facial inferior é hipogloso. Estos dos haces, constituyen el *haz motor voluntario*, encargado de trasportar á los músculos de la vida animal, las incitaciones voluntarias del cerebro. En la *protuberancia*, los manojos piramidales forman el plano inferior, disociándose y constituyendo una red inextricable con las fibras protuberanciales. En la parte póstero-interna hallamos el haz geniculado, que en la cápsula interna ocupa la rodilla y en la corteza cerebral, el pié de la cuarta circunvoluciónn frontal. En el *bulbo*, el haz piramiral forma la parte anterior ó superficial de la *pirámide.* En el cuello del bulbo, cada pirámide ó sea los manojos de fibras provenientes de un hemisferio, se desdoblan en dos haces desiguales, los cuales penetrando en la *médula*, constituyen el *haz piramidal directo* ó *haz de Türck* y el *haz piramidal cruzado.*

El primero (*haz de Türch*), sigue al salir del bulbo, un trayecto directo en su marcha descendente; es el más delgado de los dos, disponiéndose en bandeleta aplastada transversalmente, limitando de cada lado, el surco anterior de la médula; forma parte del *cordón anterior* de esta última. Este haz, compuesto de fibras longitudinales que descienden directamente de la corteza cerebral, si ocupan primitivamente en el encéfalo, bulbo y médula, el mismo lado, sus fibras pasan poco á poco al través de la comisura, al lado opuesto y su terminación parece tener lugar, en las células de los cuernos anteriores. Según BOUCHARD, sus fibras se detienen en general en la región dorsal media, á veces más arriba, según BECHTEREW;

Tooth, las hace llegar hasta la segunda lumbar. Fisiológicamente es un haz motor.

El segundo (*haz piramidal cruzado*), el más importante, al nivel de la parte inferior del bulbo, se entrecruza con el del lado opuesto, pasando á ocupar en la médula, después de un corto trayecto póstero-externo, el *cordón lateral*. Contiene el mayor número de fibras que hemos visto descender de la cápsula interna y constituye un cordón redondeado ú oval, en la región cervical y más ó menos triangular (á vértice ántero-interno y ántero-externo), en las regiones dorsal y lumbar. Atenuándose gradualmente de arriba abajo, concluye por desaparecer en la vecindad del cono terminal. Se halla separado de la pía madre por los haces cerebelosos directos, pero en la región lumbar, estos últimos habiendo desaparecido, los primeros tocan la periferie de la médula; por dentro tiene al haz lateral mixto. Su extremidad posterior, se aplica contra la parte ántero-externa del cuerno posterior; la anterior, en relación con el haz de Gowers y radicular anterior, es la más desarrollada. El haz piramidal ocuparía pués en el cordón lateral. la parte posterior. Sus fibras que terminan en las células de los cuernos anteriores, son conductores de la voluntad. Otras, ó por lo menos, fibrillas colaterales emanadas de las fibras principales, entrarían en relación con las células nerviosas de los cuernos posteriores (von Lenhossek). Existen entre los haces directo y cruzado, en lo que se refiere al modo de su decusación, á su volumen y á las relaciones que afectan un haz con el otro, diversas variedades individuales que Flechsig, reune en tres tipos principales y que no tenemos porque estudiar.

El *haz piramidal* responde en la corteza cerebral: 1º, al lóbulo paracentral; 2º, á la parietal ascendente en toda su extensión; 3º, á los dos tercios superiores de la frontal ascendente. El origen cortical del *haz geniculado*, se encuentra colocado sobre el pié de la frontal ascendente, así como, en el pliegue de pasage, que une esta última circunvolución á la parietal ascendente, situado por debajo de la escisura de Rolando. Sus fibras van á los núcleos del nervio masticador, gran hipogloso y facial inferior, encerrando un cuarto manojo, el haz motor laríngeo, que al nivel de la cápsula interna, ocupa la parte externa de la rodilla.

El centro cortical del haz piramidal, conjuntamente con el haz geniculado, forman la región importante conocida con el nombre de *zona motora cortical* ó *epileptógena*. Corresponde, pués, á las dos circunvoluciones rolándicas reunidas, arriba por el lóbulo paracentral, abajo por el pliegue suprasilviano (Testut).

En esta zona motriz existen dos centros bien definidos: 1º, *El centro cortical de los movimientos del miembro superior*, situado en la parte media de la frontal ascendente; 2º, *El centro cortical de los movimientos del miembro inferior*, limitado según Charcot y Pitres, al

lóbulo paracentral, pero que para HALLOPEAU y GIRAUDEAU, estaría constituido por el lóbulo paracentral, el tercio superior de la parietal ascendente, la extremidad superior de la frontal ascendente y la porción más anterior de la parietal superior.

Los estudios de BLOCQ y ONANOFF, han establecido que el haz piramidal, contiene mayor número de fibras para el miembro superior que para el inferior, lo que explica por un lado, que las funciones del primero sean de un orden más inteligente y superior que las del segundo; una lesión de este mismo haz, podrá acompañarse de manifestaciones intensas en los miembros inferiores, pero más atenuadas en los superiores por la misma causa.

Por alteraciones en la motilidad, se revelan los procesos patológicos que se inician en el haz piramidal, en cualquier punto de su trayecto.

Como de éstas, las que más nos interesan son las contracturas musculares, agregaremos á continuación la teoría de MARIE para explicarlas tal como GRASSET en su tratado la resume.

MARIE, que ha estudiado y discutido la patogenia de las contracturas, parte de este hecho anatómico: «Las fibras del haz piramidal no se continúan directamente con los nervios periféricos, por el contrario, entre estos últimos y aquellos, se encuentran intercaladas las células de la sustancia gris medular» y sienta en principio que el *haz piramidal no tiene acción sinó sobre la sustancia gris de la médula.* En cuanto al mecanismo íntimo por el cual actúa sobre esta sustancia gris, MARIE, cree más bien en una *acción frenadora,* que en una intervención *éxitomotriz;* es decir, que el cordón piramidal, en lugar de excitar las células de la médula, ejercería al contrario sobre ellas una acción inhibitoria, análoga á la que realiza el neumogástrico sobre el corazón. Trasmitiendo á la médula el influjo cerebral, modera la actividad medular en lo que ella tiene de inmoderada é incesante; sirve en una palabra, según la expresión del autor, de freno á la máquina medular, siempre bajo presión. Cuando la acción moderadora de las fibras piramidales se encuentra suprimida,—falta de desarrollo, agenesia, degeneraciones, esclerosis, etc.,—la máqnina funciona de una manera continua y desarreglada y la contractura es la consecuencia.

La rigidez, que no sería sinó un síntoma, indicando que la influencia del cerebro sobre los centros motores se encuentra suprimida ó debilitada, es un fenómeno fisiológico en el recién nacido. Así ANTON, la considera con justa razón en la porencefalia, como la expresión de un estado primitivo, fetal de la innervación, que no ha podido alcanzar su último grado de perfección.

Los niños recien nacidos ó de varias semanas de edad no presentan nunca los miembros flácidos. Lasactitudes que adoptan, dependen de tensiones musculares que desaparecerán más tarde únicamente, cuando el

cerebro haya adquirido una mayor influencia sobre los movimientos. Fácil es comprender. que el fenómeno de la rigidez debe ser todavia más acentuado, cuando el cerebro obstaculizado en su desarrollo, no puede jugar el rol de un centro de detención sobre la innervación espinal.

Desarrollo embrionario del sistema cerebro-espinal.—Interesante bajo todos conceptos es el conocimiento de la formación del haz piramidal, el de las fibras y sustancia gris del cerebro, para explicarnos la patogenia de la Enfermedad de Little; no intentamos hacer un estudio completo ni seguir todas sus faces evolutivas; iniciaremos nuestra descripción desde una época próxima al nacimiento.

Médula.—FLECHSIG, que determinó con precisión notable el trayecto del haz piramidal, tomando por punto de partida su desarrollo embrionario, ha contribuido mucho al estudio completo de éste.

Los cordones laterales de la médula aparecen recien á la 7ª ú 8ª semana, cuando ya existen los otros y su formación no se encuentra terminada, hasta los 150 dias de la vida fetal. Al 7° mes, las fibras con vaina medular abundantes en los cordones anteriores, se hallan en proporción mucho menor en los posteriores y laterales (VIGNAL).

En el nacimiento, las fibras del haz piramidal no están totalmente envainadas por la mielina y el desarrollo de los cordones de Goll, está lejos de ser completo (PIERRET).

El ácido ósmico, posee la propiedad de colorear en negro la sustancia blanca de Schwann; si tratando una médula de feto por este reactivo, ciertas partes quedan blancas ó grises, probaremos que la mielina falta total ó parcialmente.

Los cilindros ejes grises se transforman en fibras blancas, cuando el desarrollo de la vaina medular que las rodea es completo, marcando así su organización definitiva como fibras nerviosas conductoras.

También es varios dias después del nacimiento que las células de la médula, adquieren los carácteres de las del adulto, y el desarrollo completo del haz piramidal, según HERVOUET (1884), se efectuaría recien á los 3 años 1/2 de edad.

Cerebro.—*Del prosencéfalo, vesícula anterior, cerebro anterior,* formado principalmente por las *vesículas hemisféricas*, se constituyen más tarde los hemisferios cerebrales por sus paredes y los ventrículos laterales por su cavidad. En el 7° mes de vida fetal, vemos ya formadas sobre la corteza cerebral todas las circunvoluciones fundamentales; en el 8° y 9° mes desarrollan sus meandros y proeminan más hacia la superficie, tanto que el cerebro del recien nacido, á parte de los detalles de perfeccionamiento, es semejante al del adulto. El niño al nacer, posee el haz piramidal blanco, desde la corteza cerebral hasta el bulbo; en éste y en la médula,

la mielina falta todavía en la mayor parte de sus fibras. Por otra parte, al fin del primer mes de la vida, se vé blanquear el centro oval del lóbulo occipital y únicamente de los 150 á 270 dias después, el lóbulo frontal, la región más noble, la más humana (PARROT).

La sustancia blanca de Schwann se desarrolla en las fibras cerebrales, siguiendo una marcha descendente (centrífuga); en las fibras espinales, se hace simultáneamente en todo la extensión del haz. La aparición de las fibras blancas se hace en el siguiente orden: 1° Las fibras de las vías reflejas de la médula y del bulbo; 2° Las del cerebelo; 3° Las fibras que ponen en comunicación la corteza de los hemisferios con la sustancia gris de la médula y del bulbo; 4° Por último, las fibras diseminadas en los hemisferios cerebrales.

Investigaciones interesantes de FUCHS, en fetos de 7 á 8 meses de vida intrauterina, sobre las capas de Meynert, enseñan que se puede ya distinguir las células piramidales, si bien no presentan todavía sus formas adultas, que solo adquieren después del nacimiento.

Según BETZ (1881), no se observarían sinó dos capas, la primera (capa superficial) y la cuarta (formación granulosa de Meynert), en la corteza del cerebro [fetos de 7 meses] y únicamente el cuerno de Ammón, poseería verdaderas células piramidales. En el adulto, las células piramidales gigantes, comparables á las grandes células motoras de los cuernos de la médula, predominan en la regiones rolándicas [zona motriz], luego según el mismo autor, en los recien nacidos [á término], estas células piramidales gigantes sólo existen en pequeño número.

Vemos pués que el nacimiento, ni las regiones corticales motoras, ni los haces piramidales que ponen en relación dichos centros con la sustancia gris medular, presentan una organización completa.

FUCHS, mui absoluto, cree que al noveno mes, ninguna fibra con mielina existe en el cerebro, lo que no es cierto, pués ya se las observa á partir de los 90 días (VIGNAL). Según EDINGER, la vaina medular aparecería en las circunvoluciones rolándicas después del nacimiento. Para PARROT, el cerebro del niño no adquiere sinó poco á poco su estructura definitiva, y que ésta, cuatro veces sobre cinco, se encuentra más adelantada en el hemisferio derecho. Según TARCHANOFF, los centros motores de los miembros se desarrollan en primer lugar en el hemisferio izquierdo.

Siendo el niño al nacer «*un sér medular*». reaccionando como un «animal decapitado», su *espasmofilia* (*Debierre*), resulta simplemente del hecho de que el cerebro del niño, no es capaz de ejercer una acción moderadora sobres los movimientos (reacción medular). Naciendo antes de término ù obstaculizado el desarrollo completo de su sistema cerebro-espinal motor por cualquier causa, el niño presentará más tarde, una disminución de la influencia de la voluntad sobre sus miembros (LITTLE) cuyos músculos se encontrarán sujetos á la actividad incesante de la médula (contracturas) (MARIE).

HUTINEL, en su tesis (1877), constatando que las partes motoras del cerebro no dan casi lugar á parálisis en el recién nacido, confirma las pruebas experimentales de varios autores, que al nacimiento, los centros psico-motores no estarían suficientemente desarrollados para ser excitables o que sin embargo, habiendo sido contradicho, concuerda con las observaciones anatómicas de MEYNERT y otros. Para PARROT, los haces infra-rolándicos, aparecen netamente en los primeros quince días del nacimiento del niño; al mes, recien se desarrollan los haces post-rolándicos, y más tarde, todavía, los haces prerolándicos.

La vida del recien nacido, es puramente vegetativa y refleja. La ausencia de vida psíquica y motriz, se explica por la falta de células piramidales en la corteza cerebral (ARNDT, M. DUVAL), organización incompleta de los haces cerebrales motores y de las fibras de asociación (FLECHSIG).

La patogenia, que la anatomía y la fisiología, permiten asignar á la Enfermedad de Little, ha sido minuciosamente descrita por BRISSAUD:

El parto prematuro, retardaría considerablemente las funciones esenciales del feto, que son ante todo, funciones de desarrollo. El niño que nace á término es completo y apto para vivir. « Cuando nace antes de término, no posee, para efectuar su evolución, esta sobre actividad trófica, que es característica á la vida fetal. Crecerá según los procedimientos de la vida al aire libre que, relativamente á los de la vida uterina, son de una intensidad infinitamente menor ». De la misma opinión es HARTMANN, en su tesis (1895). En el estudio anterior, hemos visto, que el cerebro acentúa su desarrollo principalmente, en las últimas semanas de la vida uterina y que es en la misma época, que se efectuaría la gran anastómosis córtico-espinal, que constituirá más tarde el haz piramidal ó haz de los movimientos voluntarios. « El niño que ve la luz á los seis meses pierde de pronto todos los privilegios del feto » (BRISSAUD) y por ingeniosos que sean los cuidados empleados para mantenerlo vivo, éstos son mui imperfectos, al lado de los recursos de la naturaleza.

Los manojos piramidales incompletamente desarrolla-

dos al nacer, necesitando las 3 ó 4 últimas semanas en el seno materno, para alcanzar una organización superior, emplearán en el caso indicado, meses y años para llegar á un grado de perfección normal, lo que probablemente no conseguirá jamás. «El haz, agrega Brissaud, cuyo rol consiste en trasmitir á los centros espinales las órdenes de la corteza cerebral, estará representado por una sustancia viva sin duda, pero no especializada, privada de su rol fisiológico normal y no ejerciendo otra acción sobre los centros medulares, sinó una estimulación mórbida incesante. De aquí resultará el tonus espasmódico, este estado de contractura permanente que tanto se parece al de las degeneraciones descendentes de origen cerebral, pero que difiere esencialmente en el origen, puesto que el haz piramidal, lejos de estar degenerado, no ha existido jamás.»

«La detención de desarrollo del haz piramidal no es siempre definitivo.... El crecimiento, empezado durante la vida fetal, tiene por así decir, una velocidad adquirida, gracias á la cual se sigue efectuando afuera del seno materno. Pero esto no es sinó una velocidad adquirida, y haciendo falta la impulsión constante de la nutrición placentaria, el crecimiento no podrá jamás completarse sinó con extrema lentitud. Así las probabilidades de curación ó de mejoría serán tanto más precarias, cuanto que el parto habrá sido más prematuro. En un niño nacido á los 6 meses, por ejemplo, no será nunca totalmente ganado.»

«Si en la Enfermedad de Little, hay una tendencia natural á la curación, es precisamente por que un niño viable, tiene casi siempre un esbozo de haz piramidal al nacer, y si no lo tiene, se puede todavía concebir, que supla la ausencia de este gran haz anastomótico por compensaciones anormales. »

Es también este mismo autor, quién trata de explicar el hecho de que en la Enfermedad de Little, es la

paraplegia espasmódica, más frecuente que la rigidez de los miembros superiores, estando éstos, como ya hemos dicho, más directamente sometidos á la influencia del haz piramidal, en el cual posee mayor número de fibras. La dificultad de interpretación, sería más aparente que real, aunque esté en contradicción, con todos los otros hechos relativos á las enfermedades sistemáticas de los cordones laterales de la médula.

«El predominio de las alteraciones paralíticas y espasmódicas en los miembros inferiores, depende del asiento preponderante de la lesión. Luego es verosímil que la región del lóbulo paracentral, de donde provienen las fibras piramidales, destinadas á los miembros inferiores, es de todas las zonas corticales, la más mal irrigada. Es á este nivel, que la sangre experimenta, por el hecho de la gravedad, el máximum de retardo. Es también aquí donde la red venosa es más desarrollada: es la región de los grandes lagos venosos. En una interesante monografía, Souques y J. B. Charchot, han atribuido à esta disposición anatómica la frecuencia de las lesiones tuberculosas. Si la circulación cortical es más lenta en el lóbulo paracentral que en todas las otras partes de la zona rolándica, me parece que esto basta para explicar el mayor retardo en el desarrollo de la fibras piramidales destinadas al miembro inferior. Si no se trata sinó de una hipótesis, es necesario convenir que es mui aceptable (Brissaud).»

Van Gehuchten, ya citado y apoyándose en razones de orden anatómico, sostiene que la rigidez y paraplegia espasmódica observada en los niños nacidos antes de término en parto normal, depende frecuentemente de la detención ó retardo momentáneo del desarrollo de haz piramidal. La ausencia de conexión entre la corteza cerebral y los cuernos anteriores de la médula, explica el estado espasmódico y como las fibras piramidales no son destruidas, la curación debe ser su evolución normal. Cuando el crecimiento de estas fibras

alcanza su término, el estado espasmódico, desaparece. Si la detención de desarrollo de las mismas es definitivo, el estado espasmódico durará hasta la muerte.

En la autopsia de un niño nacido al séptimo mes y que vivió 24 horas, VAN GEUCHTEN, observó normalmente desarrollados los hemisferios cerebrales y el haz piramidal, desde la corteza gris hasta el bulbo, faltando totalmente (inclusive el cilindro eje) en todo el resto de la médula.

GANGHOFNER (de Praga), explica por *una insuficiencia funcional de los haces piramidales*, aquellos casos de Enfermedad de Little, que no han revelado ninguna alteración del haz piramidal en la autopsia. Para este mismo autor, la *anomalía funcional del cerebro*, sería una de las causas de alteraciones de los haces piramidales, que se observa algunas veces, independientemente de toda alteración de la zona psicomotora.

Según MARIE, «en la mayor parte de los casos en que el examen *post-mortem* ha podido ser hecho no pertenecen en realidad á esta afección.» En efecto, el acuerdo es unánime que en las formas típicas, puras de Enfermedad de Little, tal como ha sido definida, las autopsias faltan (ROSENTHAL, FREUD, LANNOIS, HARTMANN, etc., etc.)

«En ausencia de documentos positivos, dice MARIE, es permitido buscar en prever que lesiones se podrá hallar en las formas puras. Probablemente se encontrará una falta de desarrollo al nivel de las circunvoluciones motoras, falta de desarrollo pudiendo consistir en atrofia simple, constatable sea macroscópicamente, sea únicamente con el microscopio, tal vez también en una lesión poco extensa de estas circunvoluciones. En cuanto al examen de la médula, siendo dado que se trata de una detención en la evolución y no de una destrucción de las fibras pirami

dales, es probable que no existirá una verdadera esclerosis en el dominio de este haz, sinó más bien, una pobreza más ó menos grande de fibras nerviosas á su nivel.»

Recientemente, el profesor F. Raymond, que se ha ocupado de esta afección (Abril de 1897), cree que la sintomatología de la Enfermedad de Little, puede encontrarse realizada sin que haya ausencia congénita ó detención de desarrollo del haz piramidal. Más adelante agrega: «En suma, lo que deseo poner en evidencia es esto: el hecho de haber nacido antes de término no entra para nada en el desarrollo de la Enfermedad de Little. La producción de una lesión cerebral, anterior al nacimiento ó en el momento de un nacimiento laborioso, es todo. Esta lesión ocasiona ó no la detención de desarrollo de los haces piramidales, según que tenga ó no su sitio en el origen ó en el trayecto de estos haces: detención de desarrollo de los haces piramidales y rigidez espasmódica, son consecuencias de una misma causa: la lesión cerebral. La rigidez espasmódica puede exister independientemente de la detención de desarrollo de los haces piramidales: luego no está bajo su dependencia »

Estas conclusiones se desprenderían, según Raymond, de los casos de afecciones espasmo-paralíticas infantiles seguidos de autopsia.

Vamos, por nuestra parte, á hacer un resumen de cada una de las recientemente publicadas, inclusive las citadas por el profesor francés y casi todas posteriores á los trabajos de Rosenthal, Lannois, Marie, etc. Ningún comentario acompañará el resumen clínico y el resultado obtenido en la autopsia. Después de lo que sobre esta enfermedad hemos dicho, el lector se convencerá fácilmente, como ya indicábamos anteriormente, que de la Enfermedad de Little, tal como ha sido definida y debe comprenderse, ninguna observación necroscópica registra la ciencia hasta ahora.

BRUNS. — **Preparaciones de médula provenientes de un caso de Enfermedad de Little, presentadas en el Congreso de naturalistas y médicos alemanes.—Setiembre, 1893.**

Observación. — Niño de 4 años. NISTAGMUS. — ATROFIA ÓPTICA. Paresia espástica, alteraciones de la palabra. *Se había pensado en una esclerosis en placas* (!).

Autopsia. — Antiguo trombo del seno longitudinal superior, reblandecimiento de la parte media de los dos hemisferios, degeneración combinada de la médula (haz piramidal, haz intermediario, cordones de Goll, zona de Lissauer), con alteraciones difusas inflamatorias de época reciente.

MYA y LEVI. — **Estudio clínico y anatómico relativo á un caso de diplegia espástica congénita. — Noviembre, 1896.**

Observación. — Niño nacido antes de término, en estado de *asfixia* aparente. Rigidez espasmódica generalizada. *Alteraciones intelectuales* y del lenguaje. *Movimientos convulsivos del lado de los ojos.* Muere á la edad de 22 meses.

Autopsia. — Insuficiencia de desarrollo de las células piramidales de la zona psicomotora. Agenesia parcial de los haces piramidales.

Este caso probaría, según Raymond, que con las lesiones correspondientes á la Enfermedad de Little, no se manifiestan los síntomas indicados en esta afección.

J. DEJERINE. — Dos casos de rigidéz espasmódica congénita, seguidos de autopsia. — Enfermedad de Little. — Comunicación á la Sociedad de Biología. — Marzo de 1897.

Observación. I. — N. N., 79 años. *Nació á término.* Rigidez espasmódica congénita de los miembros inferiores. Reflejos exagerados. No hay estrabismo. Palabra neta y fácil. *Ataques de epilepsia generalizada desde la infancia.*

Autopsia.—Doble porencefalia congénita, ocupando la región rolándica. Agenesia parcial de las fibras del haz piramidal.

Observación. II.—N. N., 44 años. *Nació á término.* Rigidez espasmódica congénita de los cuatro miembros, predominando notablemente en los inferior s y *más acentuada en la mitad izquierda* del cuerpo. *El miembro inferior izquierdo es más corto que el derecho (cuatro centímetros) y claramente atrofiado. Miembro superior izquierdo, atrofiado.*

Autopsia.—Esclerosis de los haces piramidales consecutiva á una lesión medular en foco.

P. HAUSHALTER y Ch. THIRY. — Dos casos de rigidez espasmódica infantil con autopsia. Comunicación á la Sociedad de Biología. — Julio de 1897.

Observación. I.—Niña de 13 meses, *nació á término* y en *estado de muerte aparente*; el parto duró 21 hora. Rigidez espasmódica generalizada. *Doble estrabismo convergente. Poco desarrollo intelectual y físico.*

Autopsia.—Vestigios de una hemorragia infra-menín. gea. Alteración de las células piramidales en las zonas fronto-parietales. Atrofia del cordón piramidal en la médula con esclerosis neuróglica.

Observación. II,—*Nació á término*, en parto normal. Rigidez espasmódica generalizada. *No habla*. *Inteligencia retardada*.

Autopsia.— Atrofia de las circunvoluciones fronto-parietales. Esclerosis neuróglica de los lóbulos paracentrales y de los lóbulos occipitales. Atrofia y esclerosis de los cordones piramidales.

Al ocuparnos de la etiología, hemos dicho, que factor hacía intervenir FOURNIER, en la producción de la Enfermedad de Little. El parto prematuro no sería ya causa sinó efecto; la sífilis, sería la causa del nacimiento antes de término y de la falta de desarrollo del haz piramidal.

Cuando FOURNIER, en 1894, llamaba la atención sobre las múltiples manifestaciones parasifilíticas, trataba de demostrar, que la sífilis repercute sobre el desarrollo del embrión y del niño, que crea decadencias orgánicas y predisposiciones mórbidas, constituyendo en una palabra, toda una categoría de accidentes que no son ya sifilíticos, pero que son productos derivados, accidentes parasifilíticos (sifilíticos de *origen*).

Una de sus más grandes manifestaciones, estaría representada por toda una serie de *alteraciones distróficas generales ó parciales*, acusadas por curiosos retardos y estrañas ausencias de desarrollo, etc., etc.

Estas afecciones parasifilíticas, no serían además influenciadas terapéuticamente por los remedios específicos á la manera de los accidentes sifilíticos propiamente dichos, lo que constituye una gravedad particular. Son pués refractarios al mercurio y al ioduro de potasio, lo que rara vez sucede con la sífilis.

Un año después (1895), he aquí lo que el ilustre médico decía con motivo de dos casos de Enfermedad de Little, en los cuales se hizo un tratamiento mixto riguroso durante bastante tiempo: «En los dos enfermos que hemos observado, el tratamiento específico produjo una mejoría notable, una disminución cierta en la rigidez de los miembros. Los padres de los niños son mui afirmativos á este respecto; agregan aún que las fricciones mercuriales han sido más eficaces, más resolutivas, por así decir, que el ioduro de potasio. Creemos que hay en estas observaciones indicaciones terapéuticas que no deben olvidarse.»

«Lejos de nosotros el pensamiento de generalizar á todos los casos de tabes espasmódico congénito, la etiología que se halla tan claramente indicada en los dos casos que acabamos de referir. Pero, en fin, estos hechos nos permiten establecer que la sífilis, no debe siempre ser inocente en la producción del sindroma de Little, y como todos los procedimientos tera-

péuticos han escollado (?) hasta aquí contra esta afección, pensamos que habrá interés en el porvenir, usar del tratamiento específico con menos moderación y más convicción de lo que se ha hecho hasta hoy. » (FOURNIER).

Sin querer entrar á discutir si los casos á que se refiere FOURNIER, son efectivamente dos tipos puros de Enfermedad de Little, agregaremos que BRISSAUD y muchos otros hacen notar, que en la hemiplegia espasmódica doble, la atetosis infantil y la córea congénita, reunidas bajo el nombre de diplegias cerebrales, la influencia de la sífilis parece más evidente.

GILLES DE LA TOURETTE, en un trabajo titulado «*Sífilis hereditaria de la médula espinal*» (1896), después de citar un conjunto de hechos mui interesantes, llama la atención, que la sífilis hereditaria puede afectar à la médula y manifestarse en tres períodos de la existencia: durante la vida intrauterina (congénita), durante los primeros años (precoz) y durante la adolescencia y en la edad madura (tardía). Si el niño afectado congénitamente vive (el parto siendo frecuentemente prematuro), los síntomas clínicos que aparecen se traducen frecuentemente por fenómenos de esclerosis cerebral; pero puede sin embargo localizarse casi esclusivamente en la médula para producir paraplegias espasmódicas sin fenómenos cerebrales concomitantes, pero raro será que al debut de la evolución de este proceso, el cerebro no haya sido lesionado. «Pensamos, pués,. dice GILLES DE LA TOURETTE, apoyándonos sobre casos mui aislados es cierto, que la heredo-sífilis puede congénitamente manifestar sobre la médula, sinó todos sus esfuerzos, á lo menos su acción más importante y casi exclusiva comparativamente al cerebro.»

La sífilis congénita hereditaria, puede ser la fuente de manifestaciones mórbidas en las cuales se encuentra una mezcla singular de síntomas medulares y cerebrales, pareciendo predominar siempre estos últimos, pero un tipo clínico sería difícil describir, vista la multiplicidad de los fenómenos observados.

CAPÍTULO VI.

DIAGNOSTICO

De lo que precede deducimos, que el diagnóstico en esta afección, es en muchos casos difícil; si no se tiene en cuenta el estudio bien detenido y de gran importancia de los antecedentes del niño, en lo que se refiere á su primera infancia, no es estraño la confusión con otros estados, que presentan un carácter espasmódico netamente acusado y que aparecen también en la misma época.

Más fácil es el diagnóstico en los adultos y aparte de que siempre podremos remontarnos al origen congénito de esta afección, cuando los antecedentes falten, seguramente existirán en el cuadro sintomático, datos clínicos que permitirán precisar de que tipo mórbido se trata.

Atetosis doble. — Este sindroma, común á diversas lesiones cerebrales, variedad de diplegia cerebral de la infancia, á veces congénita, se la observa en los casos de parto prematuro ó laborioso, de asfixia, de accidentes en el embarazo, después de enfermedades infecciosas, etc. Por otra parte, su debut se hace casi siempre en los dos primeros años de la vida, raramente después. Se instala sin pródromos ó es precedida de convulsiones más ó menos repetidas, acompañadas ó no

de fiebre y de delirio. No se generaliza de pronto é invade progresivamente la cara, los miembros superiores, las extremidades inferiores y el tronco. Insidiosa y lentamente marcha de los dedos (siempre más afectatados), á la raíz del miembro.

Una vez constituida se caracteriza por los tres signos siguientes:

1º *Movimientos involuntarios* (atetósicos), irregulares, ilógicos, incesantes (existiendo durante el reposo muscular), de pequeña amplitud, generalizados frecuentemente á todo el cuerpo y exagerándose por las emociones, los esfuerzos, los actos voluntarios, la temperatura exterior, etc.

La voluntad no tiene acción inhibitoria y á veces persisten durante el sueño

2º *Estado espasmódico,* en un todo semejante al que se observa en la Enfermedad de Little. Según Gowers, la rigidez de los miembros sería uno de sus signos más importantes. Los reflejos están exagerados. La rigidez que es mínima durante el reposo, se acentúa al efectuar cualquier movimiento voluntario, llegando á ser tan intensa, que los movimientos atetósicos pueden desaparecer. Más tarde se desarrollan deformaciones y subluxaciones.

3º *Alteraciones intelectuales,* que pueden ser congénitas ó aparecen más tarde. No obstante en 25 °/₀ de los casos no serían mui marcadas; el resto se hallaría constituido por retardados, idiotas, etc. Hay alteraciones en la palabra, pero nunca verdadera afasia.

Cuando la enfermedad, debuta en la primera infancia, las convulsiones son casi constantes. También se han señalado ligeros trastornos vasomotores en las extremidades inferiores, perturbaciones en la sensibilidad, estrabismo, nistagmus, hipertrofia muscular, rara vez atrofia, macroglosia, etc.

Una vez establecida, la atetosis doble se mantiene

estacionaria y puede durar 20, 40 años ó más. Jamás retrocede.

Las relaciones entre la **Córea congénita generalizada** y la atetosis doble son tan íntimas, que frecuentemente se confunden la una con la otra. La única diferencia que existiría para Freud y O. Rie, es que en la atetosis infantil, los movimientos se efectúan en las extremidades de los miembros, en tanto que en la córea, tienen lugar en los grandes segmentos de las extremidades.

En la córea congénita, al elemento espasmódico se agregan los movimientos coreicos, más bruscos, más rápidos y más extensos. A menudo la cara no participa, faltando á veces la rigidez, pero la exageración de los reflejos es indicada en todas las observaciones. Las alteraciones intelectuales serían más pronunciadas.

Algunos enfermos presentan movimientos atetósicos en la cara y coreicos en los miembros, constituyendo los casos de *córeo-atetosis*.

Si la confusión con la Enfermedad de Little es casi imposible, cuando todos los elementos enumerados más arriba, concurren á formar el tipo clínico, en los casos de movimiento atetósicos y coréicos mui atenuados y faltando además los antecedentes imprescindibles, el diagnóstico será difícil en más de una ocasión. La Enfermedad de Little, no presentaría movimientos involuntarios, aunque para Dejerine, existirían, estando caracterizados por quedar limitados á los miembros superiores y aparecer en el momento de los actos voluntarios, pudiendo por último disminuir y desaparecer totalmente. Por otra parte, si en la evolución notamos una mejoría acentuada, esto demostraría aún más que se trata de la Enfermedad de Little y no de un caso de atetosis, que instalándose de una manera progresiva y lenta queda después estacionaria.

Hemiplegia espasmódica infantil.—Cuando ésta reviste la forma típica, es decir, cuando la afección se encuentra

bien limitada á un solo lado del cuerpo, ya se la observe en el periodo de parálisis flácida ó más tarde en el de parálisis con contracturas y atrofias, seguramente que en estos casos no habrá error posible. No obstante á veces en los miembros del lado sano, á la par que un debilitamiento de la fuerza muscular, existe una exageración de los reflejos, y tratándose de niños de poca edad, en quienes la investigación de los síntomas es tan difícil, se impone el estudio de los antecedentes y de la marcha del proceso; además, la lesión más marcada en el miembro superior que en el inferior, con ó sin hemiatetosis ó hemicórea, la participación del facial inferior, la asimetría del cráneo, las convulsiones, las alteraciones intelectuales, etc., contribuirán á sentar el diagnóstico de hemiplegia infantil.

Los casos verdaderamente difíciles se presentan cuando la lesión cerebral, actuando sobre los dos hemisferios de una manera más ó menos simétrica, se manifiesta como una doble hemiplegia incompleta, permitiendo todavía hasta cierto punto, el uso de los movimientos. Es en esta variedad de diplegia cerebral, conocida con el nombre de **hemiplegia espasmódica doble** y en donde las formas de transición con la Enfermedad de Little son numerosas, que el diagnóstico encuentra grandes dificultades, debiendo hacerse la separación por el estudio detenido, difícil y mui delicado de cada caso. Y es en estas mismas formas de transición, que se ha tenido frecuentemente la oportunidad de efectuar investigaciones anátomo-patológicas, denominadas en seguida erróneamente Enfermedad de Little, pudiendo citarse como un ejemplo, entre los muchos, la observación II de Dejerine (véase la pág. 69 de esta tesis) y en la cual se hace notar la atrofia notable que existía del lado izquierdo del cuerpo.

Siendo los límites entre estos diferentes tipos mui poco marcados, no es estraño pués que Freud y otros, constituyan un grupo aparte, el de los estados de

«Diplegia cerebral», cuya etiología, variable por otro lado, no nos serviría suficientemente para diferenciarlos de la Enfermedad de Little.

El substratum anatómico sería en todos los casos, una lesión grosera de los hemisferios cerebrales, difusa, cuyos límites poco netos, explican las alteraciones intelectuales, las convulsiones epiletiformes, las asimetrías del cráneo, etc.

En la hemiplegia espasmódica doble, el cuadro sintomático es variable: en unos, rigidez espasmódica más ó menos acusada, extendida á los cuatro miembros y con movimientos mui limitados; en otros, contractura paraplégica á veces más marcada de un lado. El estado paralítico, mui perceptible en éste, será difícil distinguirlo en aquél. Algunos presentarán movimientos coreicos, otros atetósicos ó más raramente temblores, que obligarán á pensar en la esclerosis en placas ó se parecerán á los de la enfermedad de Parkinson. Las atrofias, las alteraciones intelectuales, las convulsiones, etc., llamarán en seguida la atención.

Veamos, como, en el mayor número de los casos, se inicia la hemiplegia bilateral espasmódica y cual es su evolución; su conocimiento evitará el confundirla con la Enfermedad de Little.

Aunque escepcionalmente congénita, ya desde el nacimiento ó en el curso de la primera infancia (en la época de la dentición), el niño, hasta aquí sano y bien constituido, es atacado de accidentes agudos, caracterizados por fiebre, náuseas, vómitos, agitación, etc. Este estado, cuya duración es de 48 horas á 2 semanas, se complica de convulsiones epiletiformes, que primitivamente limitadas á las extremidades, se generalizan en seguida. A la faz aguda, con curación aparente ó si este periodo ha faltado, particularmente en los recién nacidos, sigue poco después, una debilidad paralítica, afectando la forma monoplégica, diplégica ó cuadriplégica. Los miembros impotentes, son incapaces del menor

movimiento, salvo los de rotación del hombro. Al periodo de la parálisis flácida de duración indeterminada, continúa el periodo espasmódico, cuyo debut, es indicado por la exageración de los reflejos, el cual es definitivo é incurable. En algunos casos, desde el nacimiento, se observa este estado espasmódico y el periodo agudo habría tenido lugar, al decir de algunos autores, durante la vida intrauterina. Los músculos se atrofian ó más bien, experimentan una detención de desarrollo considerable, con el cual coincide también, la falta de crecimiento de los huesos en todas sus dimensiones.

Todo esto es pués diferente de lo que pasa en la Enfermedad de Little. En unos, hay parálisis mui pronunciada, con detención de desarrollo de los miembros y de los músculos, son impotentes por su parálisis y su atrofia. En los otros, simples contracturas sin parálisis, sin detención del desarrollo, son impotentes por su contractura. En los primeros, la extremidades superiores son más afectadas que las inferiores, presentan convulsiones y alteraciones intelectuales; en la Enfermedad de Little, sucede lo contrario y faltando los antecedentes, estos distintos signos bastarían para diferenciar los dos padecimientos.

Enfermedad de Thomsen.—Esta afección de origen congénito, pués es esencialmente hereditaria (herencia similar en la mayor parte de los casos), constituida probablemente por una *miopatía parenquimatosa*, aparecen ordinariamente los primeros síntomas desde la infancia y se acompañan de una rigidez muscular generalizada, más intensa en las extremidades inferiores: la confusión es pués posible. Pero en la *miotonía*, la rigidez muscular no es permanente y no se muestra sinó al principio de los movimientos voluntarios, desapareciendo después de breves instantes completamente, permitiendo el libre ejercicio de los miembros. Los movimientos pasivos ó provocados no producen rigidez. Ade-

más, no presenta exageración de los reflejos rotulianos ni clonus del pié, comparable á la Enfermedad de Little. Por otra parte, fácil es siempre constatar la hipertrofia muscular y la reacción eléctrica miotónica: la exitabilidad mecánica, farádica y galvánica de los *nervios*, es normal ó se hallan más bien disminuidas; al contrario, la exitabilidad mecánica, farádica y galvánica de los *músculos*, se encuentra exagerada. La enfermedad de Thomsen, en la que las alteraciones psíquicas son frecuentes, es susceptible de mejoría pero no termina nunca por la curación.

Esclerosis en placas.—Su confusión con la Enfermedad de Little sería posible, pero la esclerosis en placas, excepcional en la infancia, no es jamás congénita. Debuta, según el mayor número de los ejemplos narrados, de 2 á 5 años; en un caso se habría iniciado á la edad de 5 meses. Las enfermedades infecciosas, algunos traumatismos del cráneo, tal vez la sífilis hereditaria, constituyen su etiología más frecuente. Presenta en el niño los mismos síntomas que en adulto. El temblor característico, con ocasión de los movimientos intencionales, aparece desde el principio en casi todos. Por otro lado las parálisis ó paresias de los miembros, combinadas con contracturas de los mismos, las alteraciones psíquicas (debilidad intelectual, idiotismo), el nistagmus, la palabra monótona, etc., los ataques apoplectiformes, la atrofia de la papila de los nervios ópticos y los síntomas bulbares, demuestran la identidad del cuadro, con el descrito en el adulto, admirablemente por Charcot.

De diagnóstico difícil son los casos de esclerosis frustra á forma espinal, en los cuales las alteraciones de la marcha, afectan el tipo francamente *espasmódico*, no siendo entonces posible hacerlo, abstracción hecha de todo conocimiento sobre la época del debut, sinó con la aparición de los síntomas pagtonomónicos, tales como, el temblor, el nistagmus estático ó dinámico, las

alteraciones en la palabra, en la visión, etc. En el adulto, el error raramente se comete. Debemos también recordar que la evolución en ambas enfermadades es distinta: la esclerosis en placas, afección progresiva, marcha aunque mui lentamente á una terminación fatal (excepcionalmente curaría?); la Enfermedad de Little, cuando no mejora notablemente, como sucede en casi todos los casos, queda estacionaria.

Tetania.—Afección no congénita, de etiología variable, es frecuente en la infancia. Aunque se la ha observado en niños de 2 á 15 meses de edad, es sobre todo en la época de la pubertad más común. Su aparición es generalmente brusca. Se caracteriza esencialmente por ataques de *contractura* intermitentes, afectando simétricamente las extremidades. Debuta por los miembros superiores, se extiende en seguida á los inferiores (siguiendo la contractura en éstos una marcha centrípeta) y puede excepcionalmente invadir á algunos músculos del tronco y de la cara.

La contractura que se localiza á menudo sobre ciertos segmentos de los miembros, produce actitudes características que facilitan el diagnóstico. Se distingue de la eclampsia, por la conservación del conocimiento y la ausencia del clonismo.

El signo de Trousseau, el de Weiss, etc., la marcha, concurrirán para establecer la diferencia.

Tétanos de los recién nacidos.— El diagnóstico es fácil. La enfermedad aparece casi siempre en los dos primeros días que siguen al nacimiento y las contracturas que de la cara invaden rápidamente el dorso y las extremidades, se acompañan de fiebre, siendo fatalmente mortal. Si el tétano sobreviene más tarde, tampoco se presentarán dificultades.

Parálisis espinal infantil. — Afección que se inicia frecuentemente entre 9 meses y 2 años de edad, bruscamente, con fiebre de duración variable y convulsiones algunas veces. Puede también desarrollarse silenciosamente ó pasar desapercibido el periodo febril. Aunque afecte la forma paraplégica, la parálisis es flácida y los miembros son atacados más tarde de atrofias, etc.

Compresión de la médu'a.—Sin tener en cuenta la causa de la compresión (tumores en general, mal de Pott), puede observarse en estos casos, paraplegia espasmódica con exageración de los reflejos. Pero si tenemos en cuenta la marcha de la lesión medular, su debut no congénito, las deformaciones del raquis, paraplegia flácida y dolorosa al principio, espasmódica después, la ausencia de rigidez en los miembros superiores, las pseudo-neuralgias bi ó unilaterales, las alteraciones de la sensibilidad y de los esfínteres, amiotrofias, erupciones flictenóideas y escaras consecutivas, etc., el error será imposible.

Cuando la compresión tiene lugar en la región cervical y que por consiguiente los miembros superiores también participan, el aspecto del cuadro clínico completamente diferente del de la Enfermedad de Little, no permitirá ninguna confusión. En efecto, la parálisis se ha iniciado por los miembros superiores, primeramente de un lado, después del otro, más tarde los inferiores; además, pulso lento permanente, con ataques sincopales y epiletiformes, modificaciones en la respiración, etc., etc.

Mielitis transversa.—La afección no es congénita y los fenómenos espasmódicos precedidos de dolores en cintura más ó menos irradiados, de calambres en las pantorrillas, con los reflejos normales, exagerados ó abolidos, no tardan en complicarse con trastornos de

la sensibilidad, alteraciones genitales, de los esfínteres y tróficas.

Esclerosis lateral amiotrófica.—No es una enfermedad congénita y la distinguen de la Enfermedad de Little, la existencia de amiotrofias, contracciones fibrilares de los músculos, fenómenos bulbares, etc.

Enfermedad de Erb-Charcot.—Ya nos hemos ocupado extensamente de esta afección é indicado las diferencias. Su aparición en la edad adulta y su marcha progresiva, evitarán toda confusión. Lo mismo podemos decir de la *Parálisis espinal espasmódica hereditaria de Strümpell.*

Paraplegia espasmódica histérica.—No teniendo en cuenta el momento de su aparición y aparte de que la histeria monosintomática difícilmente se observa, nos encontraremos con una paraplegia incompleta, con los reflejos raramente exagerados, no participando los miembros superiores á los fenómenos espasmódicos. En otros casos, las alteraciones de la sensibilidad (anestesias), conjuntamente con otros estigmas y síntomas histéricos anteriores (ataques de histeria), etc., facilitarán el diagnóstico.

Latirismo.—Esta enfermedad, precedida de un periodo prodrómico la mayor parte de las veces, es el resultado de una intoxicación producida por la ingestión de una leguminosa (*Lathirus sativus, cicera, clymenum,* etc.). Presenta una vez establecida, una analogía notable con la *parálisis espinal sifilítica*: paraplegia espasmódica, alteraciones vesicales y genitales, parestesias, exageración de los reflejos, sin manifestaciones psíquicas ni rigidez en los miembros superiores. El diagnóstico diferencial con la Enfermedad de Little es fácil: además de los signos enumerados y de no ser

una afección congénita, reviste en cambio el carácter epidémico. Se distingue también, por la posición de los miembros inferiores en extensión completa, con los dedos en flexión plantar y ulcerados en el dorso, siendo la marcha distinta.

Todas las otras enfermedades de la infancia acompañándose sea de rigidez muscular, sea de paraplegia, se separan tan notablemente de la Enfermedad de Little, que consideramos inútil indicar sus caracteres diferenciales. Tampoco creemos que la confusión pueda establecerse con la *enfermedad de Friedreich*, ni con las contracturas pasajeras que se observarían á veces en la época de la primera dentición.

CAPÍTULO VII.

TRATAMIENTO

Según hemos ya dicho, fueron los cirujanos ANDRY, DELPECH, HEINE, LITTLE, STROHMEIER etc., los que conocieron primeramente á esta afección, buscando especialmente mejorar las deformaciones por procedimientos ortopédicos y quirúrgicos, sentando algunas veces reglas bien precisas. Más tarde, cuando los neurólogos se ocuparon de ella, instituyeron una terapéutica puramente médica: la revulsión de la columna vertebral, la electricidad, la hidroterapia, el masage, etc., constituían su base principal.

Los medios preventivos, profilácticos, lo formarán todos aquellos que en el arte obstétrico, impidan el parto prematuro y si la sífilis anterior en los padres desempeña un papel importante, se prohibirá á éstos procrear descendientes (tarea irrealizable), al mismo tiempo que una medicación específica, rigurosa, acelerará su curación. Ya nos hemos detenido extensamente de el tratamiento específico en la Enfermedad de Little, para que sea necesario insistir nuevamente aquí.

Durante los primeros años, el tratamiento debe ser establecido de tal modo, que las pocas fibras del haz

piramidal desarrolladas (admitiendo como completamente exacta la naturaleza de esta enfermedad, indicada en un capítulo anterior), alcancen á asegurar un funcionamiento más ó menos regular y suficiente á las extremidades inferiores, siempre las más afectadas. El éxito dependerá de la educación metódica de los movimientos de los miembros, que LITTLE, hacía practicar desde temprano por la madre ó la nodriza. Nuestros principales auxiliares serán pués, al masage, la gimnasia (movimientos activos y pasivos), la hidroterapia, las fricciones estimulantes, una buena alimentación y el mantenimiento del niño en un medio, cuyo desarrollo intelectual no sea retardado y en el cual los malos hábitos sean corregidos.

Rechazaremos en cambio por inútiles, la extensión continua, la contención en un aparato inamovible, aplicados durante la resolución anestésica, para vencer las contracturas y corregir posiciones viciosas.

La electricidad galvánica, recomendada por ERB, RUPPRECHT, FÖRSTER y FEER, bajo la forma de corrientes medulares, descendentes, débiles y prolongadas y el pasaje de corrientes continuas por los nervios periféricos, pueden ser empleadas, aunque no tengamos mucha fé en su acción.

Por estos procedimientos, si bien es cierto que no conseguiremos la *restitutio ad integrum* del haz piramidal incompletamente desarrollado, observaremos que por la disminución de los fenómenos espasmódicos, aparece una franca mejoría en el funcionamiento de las extremidades á los pocos años. Los medios empleados habrán dado más suavidad á los miembros y regularizado la influencia de la voluntad sobre la contracción de los músculos, puesto que son estas alteraciones en la contractilidad voluntaria, que constituyen la esencia de la enfermedad.

Más tarde, á las dificultades en la marcha por la rigidez muscular, se agregan las deformaciones, prin-

cipalmente las del pié (equino-varus), dependiendo las probabilidades del éxito de un tratamiento quirúrgico.

Casi todos los cirujanos que han intervenido, citan buenos resultados obtenidos por la tenotomía, sea del tendón de Aquiles (corrección del equinismo), sea del tendón de los adductores contracturados (corrección de la adducción de los muslos). La parte más interesante en esta cuestión, es precisar el instante en el cual el niño debe ser sometido á la operación, para conseguir una curación persistente en buena posición. El momento más oportuno sería, cuando el estado de contracción fibrosa de los músculos, diagnosticada después de una narcosis profunda, habrá demostrado, que todas las tensiones musculares que dependen de la innervación, han desaparecido; en estos casos, los músculos más ó menos degenerados, se presentan como cordones sólidos fibrosos.

La intervención más frecuente es la tenotomía del tendón de Aquiles por el procedimiento subcutáneo, corregir la deformación y mantener la extremidad en un aparato inamovible durante todo el tiempo que el cirujano considere necesario, seguido del tratamiento post-operatorio indicado en estos casos (aparatos ortopédicos, etc.).

En otros de pié bot equino-varus inveterado, la tarsectomía cuneiforme dorsal externa con ó sin resección del astrágalo, estará indicada y si el operador supo elegir el momento oportuno, el resultado será tan satisfactorio como en el caso anterior.

En las formas atenuadas, simples manipulaciones ortopédicas bastan para evitar el pié equino y en otros muchos de mejoría rápida, el tratamiento quirúrgico es completamente innecesario.

Cuando el niño es operado antes del tiempo indicado ó si los cuidados post-operatorios no han sido bien dirigidos, aparecen en el pié, nuevas deformaciones,

entre ellas el talus (Breton), siendo menos frecuente el talus-valgus.

En un caso, conocido por el Dr. Semprún, el resultado de la intervención quirúrgica, hecha por otro médico, fué deplorable. Se produjeron en el pié, más graves alteraciones, que las que dependen de la Enfermedad de Little.

Jaime Salvador.

Buenos Aires, Setiembre 11 de 1897.

OBSERVACIONES

I

ENFERMEDAD DE LITTLE

Forma completa

Historia. — Rafael A., 5 años, argentino (Juarez), blanco, vacunado. Ingresa al Hospital de Clínicas, sala 6, cama núm. 9, el 17 de Marzo de 1896.

Antecedentes Hereditarios. — El padre es reumático desde hace dos años. No se ha podido confirmar la existencia de sífilis por el estudio de los antecedentes.

La madre es sana; ha tenido 11 hijos y dos abortos de tres meses. Ocho hijos viven, de los cuales, siete gozan de buena salud; el otro, es nuestro actual enfermo. Tres hijos han fallecido: uno á los 19 días, dos á los dos meses de edad.

Antecedentes individuales. — Nació á los 7 meses de vida intrauterina, notando la madre á los pocos meses, el conjunto de alteraciones que actualmente presenta, principalmente en las extremidades inferiores. El parto, al decir de la madre, fué bueno, no laborioso; no hubo aplicación de fórceps y el niño no nació en estado de asfixia.

Fué criado con suma dificultad y despechado á los 14 meses. Nuestro enfermito, no ha tenido ninguna de las enfermedades propias á la niñez, debido probable-

mente á la reclusión obligatoria que lo alejaba de todo medio de contagio. No ha presentado convulsiones. Según los padres, es vivo y mui inteligente, pero de mal carácter, enojándose violentemente con suma facilidad.

Estado á la entrada. — Estado general bueno; temperatura 37° C. Panículo adiposo regular, esqueleto bien conformado. Peso, 14 kilogramos, 850 gramos. Cabeza regular, midiendo 49 centímetros y 1/2 de circunferencia. Cabellos abundantes. Oido normal. Cara simétrica. Estrabismo convergente del ojo derecho desde la edad de dos meses. Dientes de leche pequeños y bien implantados. Orejas bien conformadas. Cejas pobladas. La cabeza tiende siempre á la flexión con poca rigidez en los músculos del cuello.

Miembros superiores. — Buena musculatura, notándose en ambos ligera rigidez, pero permitiendo todos los movimientos, voluntarios como pasivos. No presentan cicatrices ni ninguna deformación. Existe en ambos el reflejo del codo y el de la muñeca, pero mui débiles. Sensibilidad general normal.

Tórax. — Bien conformado. Al nivel del tercio inferior del esternón, éste se encuentra algo deprimido. La columna vertebral no presenta ninguna desviación lateral ni anterior, sólo en el dorso, una cifosis marcada y extendida á toda la columna.

Paredes abdominales tensas Existe el reflejo cutáneo abdominal. Los órganos contenidos en las cavidades, torácica y abdominal, no indican nada de anormal. Las funciones digestivas se efectúan mui bien y el apetito es excelente.

Extremidades inferiores. — El examen de éstas, el niño en el decúbito dorsal, es mui interesante. En ambos lados se nota: flexión del muslo sobre la pelvis, flexión de la pierna sobre el muslo y extensión marcadísima del pié. Los dedos dirigidos hacia adentro se tocan, así como las rodillas, por adducción y rota-

ción de los muslos. Queda entre ambas piernas un espacio oval, cuyo mayor ancho, medido por arriba de los dos maleolos internos, es de 8 á 10 centímetros.

La contractura se halla generalizada á todos los músculos, inclusive los pelvi-trocanterios y los miembros, rígidos como brazos de palanca, dan á la palpación una sensación de dureza particular.

Al nivel de la articulación coxofemoral, todos los movimientos son posibles pero limitados y ejecutados por el niño con lentitud y dificultad. La resistencia que se experimenta para poner en juego dicha articulación, así como en las demás, es esencialmente elástica.

Las rodillas rotadas hacia dentro, más la del lado izquierdo y en íntimo contacto, por la addución de los muslos, presentan una mancha eritematosa más ó menos pigmentada en el punto donde, sujeta á frotes, es traumatizada durante la marcha. Los movimientos de flexión al nivel de esta articulación se efectúan con los mismo caracteres que en la anterior, alcanzando un grado igual a lo normal, pero el de extensión se encuentra limitado; el miembro cae en flexión, una vez se lo abandona, como si actuara un resorte para llevarlo á esa posición.

El pié, como hemos dicho, en extensión completa sobre la pierna, con la punta dirigida hacia adentro, el talón hacia afuera, habiendo descendido el borde externo y levantado el interno, presenta una convexidad dorsal mui marcada, haciendo sobre el dorso proeminencia, la cabeza del astrágalo, cuya parte posterior ó tróclea, ha abandonado parcialmente la mortaja tibio-peronea. En el borde interno se dibuja, tenso como una cuerda, el tendon del tibial posterior y el escafoides, no guarda sus relaciones normales. La planta del pié posee una concavidad exagerada. En la parte posterior, el tendón de Aquiles, impide por su tensión, todo movimiento al pié en el sentido de la flexión dorsal y

sólo cuando ésta se hace dolorosa después de grandes esfuerzos, se consigue disminuir en algo la extensión.

Los movimientos de abducción, adducción y rotación del pié, totalmente limitados.

Ambas extremidades presentan el reflejo rotuliano exagerado; ligero reflejo del pié (por percusión del tendón de Aquiles). No existen reflejos periósticos ni trepidación epileptóidea. Las reacciones eléctricas, no indican nada de particular. La sensibilidad normal, como en el resto del cuerpo. Existe el reflejo escrotal, pero, por contractura exagerada del cremáster, los testículos normales y sensibles, se encuentran habitualmente colocados mui cerca del orificio inguinal externo.

Sentado (Fig. 3), se constatan alteraciones análogas de contractura espasmódica: imposibilidad de mantenerse en equilibrio sobre una silla, debido por un lado á la inclinación hacia adelante de la cabeza y de la parte superior del tronco y además, por el estado de flexión permanente en la cual se encuentra la articulación coxo-femoral. Según que baje ó levante las piernas, cae hacia adelante ó hacia atrás.

Las mismas causas hacen difícil igual posición sobre una mesa ó en el suelo, pués la flexión del muslo sobre la pelvis y la de la pierna sobre el muslo se lo impiden; lo consigue, una vez coloca sus dos manos hacia atrás, tomando punto de apoyo sobre el plano resistente en el cual se encuentra é inclina fuertemente el tronco hacia adelante.

La marcha sin sostén es apenas posible, sus pasos son poco seguros, manteniéndose de pié con gran dificultad; con el cuerpo inclinado, extiende las extremidades superiores para amortiguar una caida, que se produce fatalmente después de algunos pasos.

Sostenido de cada brazo, el estudio de la marcha del enfermito, es de los más interesantes y su trazado, tomado por el procedimiento gráficó preconizado por Onimus y Rohmer, permite apreciar todos los detalles.

Consiste en hacerlo caminar sobre una hoja larga de papel brillante, cubierta de negro de humo (Fig. 2).

El pié en equino-varus, equinismo exagerado, varus de primer grado, con los dedos flexionados del lado dorsal, apoya sobre el suelo por la parte de su cara plantar correspondiente á las cabezas de los metatarsianos y principalmente por su borde externo; pisan fuertemente el 5º, 4º y 3º dedos y cabezas metatarsianas respectivas, poco el 2º y casi nada el dedo gordo del pié levantado y frotándose con el del otro lado en cada paso, pués como se ha dicho, la punta de los piés está dirigida hacia adentro (Fig. 1).

El espacio oval subsiste entre las dos piernas, que están en flexión sobre el muslo; las rodillas con ligera rotación hacia adentro, se frotan á cada paso; los muslos en flexión sobre la pelvis y adducción hasta contacto íntimo, sostienen al tronco inclinado hacia adelante, así como la cabeza; la mirada baja dirige los movimientos de los piés.

Los fenómenos de rigidez espasmódica se exageran en cuanto el niño empieza á caminar. La punta del pié se arrastra con ruido y fuertemente sobre el papel, dejando la impresión que se vé sobre la fig. 2; suponiendo al otro pié fijo y como centro, es llevado hacia adelante y en la misma línea, por una especie de movimiento en semicírculo, descrito lateralmente. El cuerpo interviene, inclinándose hacia el lado opuesto y atrás, del pié que suponíamos en movimiento y esta inclinación, que á cada paso se repite en sentido inverso, produce un balanceo mui marcado de todo el cuerpo, que, como se adivina, es más perceptible en la parte superior de éste.

Como la adducción permanente impide al enfermito girar sobre sí mismo, se encuentra obligado á hacer pasar un pié por encima del otro y siendo la rigidez que tiene que vencer mui grande, sus piernas se molestan respectivamente; el apoyo limitado, por otro

lado, es causa de una caida inevitable si se le abandona. Además, por la inclinación del cuerpo y desplazamiento del centro de gravedad, conjuntamente con una especie de clonus del pié, que aparece durante la marcha, sus pasos se precipitan ó es lanzado hacia adelante, siendo necesario sostenerlo bien, para evitarle un golpe.

Los tendones que limitan el hueco poplíteo y el tendón de Aquiles, se dibujan perfectamente durante la marcha, apareciendo como gruesas cuerdas tensas situadas debajo de la piel.

Ninguna alteración presentan los esfínteres y á pesar de que el enfermito moja todas las noches el lecho, no existe una verdadera enuresis.

Hemos podido confirmar lo que al respecto del carácter del niño, dicen los padres; es además inteligente y la palabra fácil no nos ha parecido presentar ninguna perturbación.

Tratamiento. — Pocos días después de su ingreso se instituyó un tratamiento antisifilítico. Se le hacían fricciones mercuriales y tomaba ioduro de potasio. Esta medicación, que se siguió durante más de tres meses, no dió ningún resultado. Se pensó entonces en corregir el pié bot equino-varus. En efecto, dos factores intervenían en nuestro enfermito para hacer imposible la marcha: la rigidez espasmódica y las deformaciones del pié, en ambas extremidades. Corrigiendo estas últimas y dando al niño mayor superficie de sustentación, la marcha, difícil al principio, llegaría á efectuarse más ó menos bien, en un lapso de tiempo más corto, que con cualquier otro procedimiento.

15 de Setiembre de 1896.—Operación.—Temperatura 36°.—Intervenimos dirigidos por el distinguido cirujano Dr. A. Posadas, que tan desinteresamente y con tan buena voluntad, nos ha prestado más de una vez su cooperación valiosa. Consideramos un deber el recordarlo. El niño fué anestesiado. Una vez la nar-

cosis alcanzó un alto grado, pudimos observar la desaparición de todas las contracturas y el juego completo de todas las articulaciones, menos en el pié, donde, á pesar de ser fácil la corrección del varus, el equinismo persistía por retracción fibro tendinosa de los gemelos y sóleo, presentando una resistencia invencible para hacer desaparecer su extensión máxima. Nos decidimos entonces por la sección del tendón de Aquiles, en ambas extremidades, la cual efectuamos siguiendo la técnica indicada por la mayor parte de los autores. Incisión de 5 mm. de la piel, tejido subcutáneo y aponeurosis superficial, sobre el borde interno del tendón y á algunos milímetros por arriba del calcáneo. Introducido el tenótomo acostado sobre la cara anterior del tendón de Aquiles y una vez alcanzado el borde opuesto y sin perforar la piel, se dirige el corte hacia atrás, animándolo de pequeños movimientos de sierra, durante que un ayudante trata de flexionar el pié; el tendón viene á seccionarse el mismo, sobre el filo del instrumento. Habiendo la resistencia cedido de golpe, el astrágalo retrocedió á ocupar el sitio que había abandonado en la mortaja tibio-peronea con toda facilidad. Después de una curación aséptica sobre las dos pequeñas incisiones, se colocó durante la narcosis, en ambas extremidades bien protegidas con algodón, un pedal de Wolkmann, que llegaba hasta la parte media del muslo y que mantenía la pierna en extensión y el pié en ligera flexión dorsal y algo de pronación. La temperatura á la tarde y en los días siguientes, se mantuvo alrededor de 37° C.

25 de Setiembre.—Se quitan los pedales á los diez días de su colocación. La cicatrización en las pequeñas incisiones es completa y difícilmente reconocibles. Entre las dos extremidades separadas del tendón de Aquiles, se nota una depresión por la palpación.

Anestesiado nuevamente el enfermo y disponiendo la pierna en extensión sobre el muslo y el pié formando un ángulo recto con la pierna, se colocó en ambas extremidades, un aparato de yeso remontando hasta la parte media del muslo, dejando la punta de los de los libres y fijando, después de haberse secado, á los miembros en la nueva posición.

Desde el día siguiente, el niño se levanta y ayudado con una silla que arrastra delante de sí, camina de un lado á otro con sus pesados aparatos. Un mes después, éstos, que se conservan intactos, se sacan. Los miembros parecen haber enflaquecido; la impotencia es completa, pero el resultado inmediato en la corrección del pié, es excelente, como puede verse en la fig. 4.

28 de Noviembre.—Es dado de alta.—Nuestro enfermo, desde hace pocos días, sin ningún apoyo, aunque con lentitud y dificultad, recorre la sala trasladándose de un lecho á otro.

El resultado fué óptimo y podíamos felicitarnos de nuestra intervención, cuyo éxito estaba por encima de todas nuestras esperanzas, habiendo conseguido en pocos meses, lo que por cualquier otro procedimiento hubiera requerido años, probablemente sin tan buen resultado.

Enero de 1897.—Por intermedio de nuestro distinguido amigo el Dr. Sixto, tuvimos noticias del enfermo, en el cual la mejoría se acentúa cada vez más.

Setiembre 1º de 1897.—Hemos tenido la oportunidad de ver al niño y conversar con los padres. Rafael A., camina y corre todo el día sin apoyo, experimentando mui poca fatiga. La marcha es netamente espasmódica. El masaje y los baños han constituído toda la base del tratamiento hasta ahora. La rigidez muscular mui disminuída y la adducción de los muslos notablemente mejorada. Los padres notan cada día mayor tendencia á la curación. La salud mui buena.



Fig. 4. — Corrección del pié equino-varus — Fotografia tomada 40 días después de la operación (Tenotomía del tendón de Aquiles en ambas extremidades).

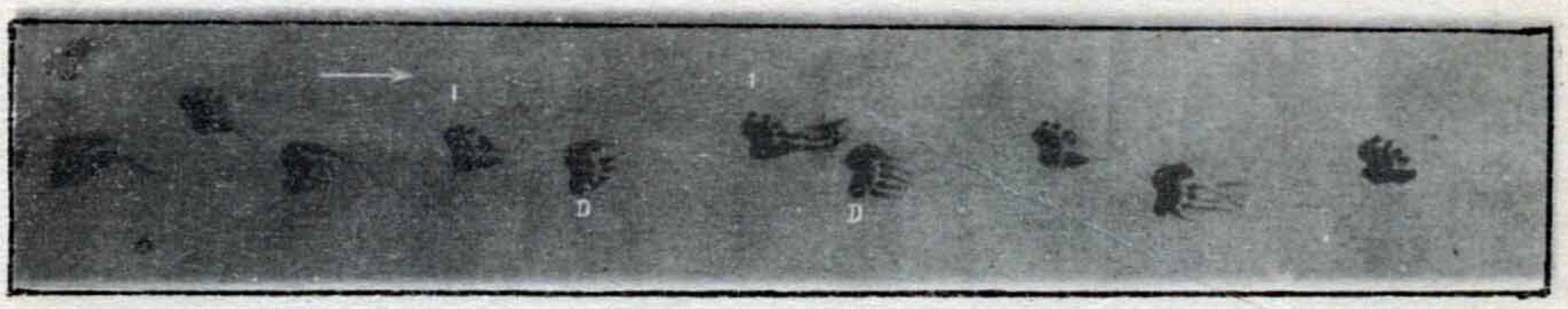


Fig. 5. — OBSERVACIÓN IV. — Marcha espasmódica — Gráfico tomado por el procedimiento de Gilles de la Tourette — D, D, Pié derecho — I, I, Pié izquierdo —La flecha indica la dirección de la marcha.

II

Forma atenuada

Historia.—María C., 3 años y medio, blanca, brasilera. Se presentó al consultorio externo de la Sala 6, en el Hospital de Clínicas, el 27 de Julio de 1897.

Antecedentes hereditarios.—Padres sanos. La madre tuvo su primer parto á los 7 meses del embarazo (María C.); dos partos más á término, viviendo los niños con buena salud.

Antecedentes individuales.—Nació á los 7 meses de vida fetal, mui débil, pero en buen parto. Ha sido siempre sana y no ha tenido convulsiones. Fué despechada á la edad de 5 meses, por embarazo de la madre. Estrabismo convergente del ojo derecho desde la edad de 3 meses. A la edad de 1 año, recién notaron los padres la rigidez en las extremidades interiores. Desde entonces, habría mejorado mucho. Es inteligente y oye bién. No puede mantenerse de pié ni caminar, pero lo efectúa, cuando se apoya en los objetos que la rodean.

Estado actual. — Las extremidades superiores no presentan nada de particular.

Ligera cifosis dorsal generalizada á toda la columna vertebral.

Poca rigidez en los miembros inferiores, algo más marcada al nivel de los músculos adductores del muslo; reflejo rotuliano exagerado. Voluntariamente y con cierta facilidad, ejecuta en toda su extensión, los movimientos correspondientes, experimentando sólo alguna dificultad en la adducción del muslo. Camina con mucha torpeza, sus piés se enredan y en el primer momento de la marcha, la punta frota con ruido en el suelo.

El Dr. R. Sudnik, que la examinó, constató: que la exitabilidad neuro-muscular por la corriente farádica

y galvánica es normal. Solamente en el miembro izquierdo, hay exageración de la difusión de la corriente.

Tratamiento.—Masaje é hidroterapia.

En las observaciones que siguen, seremos los más breves en su descripción, siendo dado que los caracteres en general poco se modifican de un caso á otro. Sólo nos detendremos en el estudio de los antecedentes á los cuales daremos toda la importancia que merecen.

III

Rigidez generalizada

Historia.—Juan C., 5 años, argentino, blanco; no está vacunado. Se presentó al consultorio externo de la sala 6, del Hospital de Clínicas, en el més de Junio de 1896.

Antecedentes hereditarios.—El padre es sifilítico; la madre sufre de cefalalgias desde una época anterior á su matrimonio. Ha tenido 7 hijos y sus partos se han efectuado del siguiente modo:

1º A los 9 meses.—El niño extraido con fórceps sólo vivió 24 horas.

2º A los 9 meses.—Falleció de difteria á los 18 meses.

3º A los 7 meses.—Nuestro enfermo actual.

Tuvo 4 embarazos más efectuándose en todos ellos el parto á los 7 meses. Dos viven y son sanos. Los otros dos han fallecido de pulmonía: uno á los 45 días y el otro á los 9 meses de edad.

Antecedentes individuales y estado actual.—Nació antes de término (á los 7 meses). A los 20 dias recién empezó á tomar el pecho. A la edad de 3 meses tuvo bronquitis; fué despechado á los nueve. A la edad de 1 año tenía dos dientes y en esa misma época notaron

los padres, la rigidez generalizada á todos los miembros. Sarampión y bronco-neumonia á los 2 años. No ha presentado ninguna perturbación en la palabra ni en su desarrollo intelectual; es de carácter violento é irrascible y también mui dañino. Excelente apetito y estado general bueno.

Estrabismo externo, espasmódico, latente, desde la edad de 3 meses; no hay vicio de refracción; papilas ligeramente escavadas.

Miembros superiores rígidos, en alas de volátil; reflejos exagerados.

Miembros inferiores rígidos — Reflejos exagerados. No existe trepidación epileptóidea ni reflejos periósticos. No puede mantenerse sentado ni caminar sin apoyo. Marcha espasmódica, con el pié en equino-varus.

Testículo izquierdo, más pequeño que el derecho.

Tratamiento — Mercurio, ioduro de potasio, masaje é hidroterapia.

IV

Rigidez paraplégica

Historia — Ernesto O., 9 años, argentino, blanco, vacunado. Hospital de Clínicas, consultorio externo, Junio 24 de 1896.

Antecedentes hereditarios — El padre es sifilítico (?). La madre reumática (?) ha estado 9 veces embarazada, terminando de esta manera:

1º. Aborto de dos meses; 2º. parto á los 9 meses; el niño murió á los 13 meses de meningitis; 3º. embarazo gemelar; aborto á los 3 meses; 4º. parto á los 9 meses, vive y es sano; 5º. parto á los 9 meses, nuestro enfermo; 6º. parto á los 9 meses, muriendo á los 9 días de onfalorragia (?); 7º. aborto de 7 meses, feto edematoso; 8º. aborto de 3 meses; 9º. idem.

Antecedentes individuales y estado actual — Nació

BIBLIOGRAFÍA

Anales del Círculo Médico Argentino.—Nº 15; Agosto de 1897.

Blocq P.—Les troubles de la marche dans les maladies nerveuses.—1892.

— et Onanoff J.—Séméiologie et diagnostic des Maladies Nerveuses.—1892.

Brissaud E.—Deux cas de Tabes dorsal spasmodique.—*La Semaine Médicale.*—1891.

— Maladie de Little et Tabes spasmodique.—*La Semaine Médicale.*—Nº 12; 1894.

Breton A.—Un cas de Maladie de Little.—*Gazette des Hopitaux.—Décembre,* 1894.

Bruns. — Congrès des naturalistes et médecins allemands *(2 au 15 septembre, 1893).* — *Revue Neurologique.—Nº 22;* 1893.

Charcot — Bouchard — Brissaud. — Traité de Médecine.—1894.

Debierre Ch. — La moelle épinière et l'encéphale.—1893.

Debove G. M. et Achard Ch. — Manuel de Médecine.—1894.

Déjerine J.— Maladie de Little.—*Revue men. des maladies de l'enfance.—Nº 4;* 1892.

DÉJERINE J.— De l'hémiplégie cérébrale infantile. -- *Le Bul'etin Médical.*—1895.

— Deux cas de rigidité spasmodique congénitale.--Maladie de Little.—Suivis d'autopsie. —*Société de Biologie.—Mars*, 1897.

D'ESPINE A. ET PICOT C.—Manuel pratique des maladies de l'enfance.—1894.

FARABEUF L. H. — Précis de Manuel opératoire. — 1896.

FOURNIER A.—Les affections para-syphilitiques. 1894.

— ET GILLES DE LA TOURETTE.—La notion étiologique de l'hérédo-syphilis dans la Maladie de Little.-- *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière—Nº 1;* 1895.

FREUD S.—Les diplégies cérébrales infantiles.—*Revue Neurologique—Nº 8*; 1893.

GILLES DE LA TOURETTE.—La syphilis héréditaire de la moelle épinière.—*Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière.—Nº 2 et 3;* 1895.

GRASSET J. ET RAUZIER G.—Traité pratique des maladies du système nerveux. -1894.

HAUSHALTER P. ET THIRY CH —Deux cas de rigidité spasmodique infantile avec autopsie. — *Comptes rendus hebdomadaires des séances de la Société de Biologie-Juillet*, 1897.

KOENIG F.—Traité de Pathologie Chirurgicale spéciale. —1890.

KRAFFT-EBING—*La Semaine Médicale, 23 novembre, 1892.*

LANNOIS M.—Les diplégies cérébrales.—*Revue de Médecine*—1893.

LA SEMANA MÉDICA.—*Buenos Aires—Nº 32; Agosto*, 1897

MARIE P.—Leçons sur les maladies de la moelle.—1892.

RAYMOND F.—Affections spasmo-paralytiques infantiles *(Tabes spasmodique infantile?).—Le Progrès Médical—Nº 4* —1894.

RAYMOND F.—Sur un cas de rigidité spasmodique des membres inférieurs (Maladie de Little).—*La Semaine Médicale—N° 17*,—1897.

RICARD A. ET BOUSQUET H.—Traité de Pathologie Externe—1893.

ROSENTHAL E.—Les Diplégies cérébrales de l'enfance. —1893.

ROYO Y VILLANOVA R.—Diagnóstico de las enfermedades de la médula espinal.—1895.

SOUQUES A.—Contribution a l'étude de la forme familiale de la paraplégie spasmodique spinale.— *Revue Neurologique—N° 1*,—1895.

TESTUT L.—Traité D'Anatomie Humaine.—1893.

Etc., etc.

INDICE

Capítulo I. — Introducción al estudio de la Enfermedad de Little . *Pág.* 13

Capítulo II. — Etiología . . . . . » 37

Capítulo III. — Síntomas . . . . . » 41

Capítulo IV. — Marcha-Pronóstico. . . . » 55

Capítulo V. — Patogenia-Anatomía-Patológica . . . . . » 57

Capítulo VI. — Diagnóstico . . . . . » 73

Capítulo VII. — Tratamiento . . . . . » 85

Observaciones . . . . . » 89

Bibliografía . . . . . » 103

PROPOSICIONES ACCESORIAS

I

El desarrollo incompleto del sistema cerebro-espinal motor, explica suficientemente, el conjunto de fenómenos, que caracterizan á la Enfermedad de Little.

II

En las Diplegias cerebrales, el estrabismo no estaría en relación con la gravedad de las alteraciones motoras.

III

En la cura de los aneurismas arteriales del hueco poplíteo, el método de Purmann, debe ser el procedimiento de elección.

IV

La marsupialización, es completamente inútil y hasta peligrosa, en el tratamiento quirúrgico de los quistes hidatídicos del higado, no supurados.

Buenos Aires, Setiembre 11 de 1897.

Nómbrase á los señores: Académico Dr. José Penna, Profesor Titular Dr. Gregorio N. Chaves y Profesor Suplente Dr. Facundo Larguía, para que constituídos en comisión, se sirvan dictaminar respecto de la admisibilidad de esta tésis.

ENRIQUE E. DEL ARCA.
Luis M. Acuña.

—

Buenos Aires, Setiembre 27 de 1897.

Señor Decano:

Transcribo á continuación el acta labrada, con motivo de la tésis presentada por el ex-alumno Jaime Salvador:

«En el local de la Facultad á 27 de Setiembre de «1897, reunidos los que suscriben encargados de dicta- «minar respecto de la admisibilidad de la tésis pres- «entada por el ex-alumno Dn. Jaime Salvador y que «versa sobre *Enfermedad de Little*, resolvieron ad- «mitirla. Con lo que terminó el acto.»

«Firmados: José Penna, Gregorio N. Chaves, Facundo Larguía. Firmado: ZENÓN AGUILAR.»

Luis M. Acuña

—

Buenos Aires, Setiembre 29 de 1897.

Entréguese al interesado esta tésis para su impresión, debiendo fijarse por Secretaría el día en que haya de ser sostenida.

ENRIQUE E. DEL ARCA.
Luis M. Acuña.

ERRATAS PRINCIPALES

Página	*Linea*	*Donde dice*	*Debe decir*
13	19	amenudo	á menudo
14	5	nacimienio	nacimiento
16	10	Litle	Little
20	4	os	los
24	10	transicioues	transiciones
24	36	parálisio	parálisis
31	3	OSENTHAL	ROSENTHAL
45	18	extremidad es	extremidades
48	27	esplica	explica
58	8	convergiende	convergiendo
63	5	o	lo
65	20	Charchot	Charcot
70	1	OBS. II. — Nació á término, en.... etc.	OBS. II. — 3 años. - Nació á término, en... etc.

etc. etc.