Año 1903 N.° 1365

UNIVERSIDAD NACIONAL DE BUENOS AIRES

FACULTAD DE CIENCIAS MÈDICAS

ENFERMEDAD DE FRIEDREICH

TESIS

PRESENTADA PARA OPTAR AL GRADO DE DOCTOR EN MEDICINA

POR

CAMILO PRIETO

Ex-practicante mayor y menor por concurso del Hospital de Niños

BUENOS AIRES

La Semana Médica, Imprenta de Obras de Emilio Spinelli

737 — Callao — 737

1903

ENFERMEDAD DE FRIEDREICH

Año 1903 N.º 1365

UNIVERSIDAD NACIONAL DE BUENOS AIRES

FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS

ENFERMEDAD DE FRIEDREICH

TESIS

PRESENTADA PARA OPTAR AL GRADO DE DOCTOR EN MEDICINA

POR

CAMILO PRIETO

Ex-practicante mayor y menor por concurso del Hospital de Niños

BUENOS AIRES

La Semana Médica, Imprenta de Obras, de Emilio Spinelli

737 — CALLAO — 737

1903

La Facultad no se hace solidaria de las opiniones vertidas en las tesis.

Artículo 162 del R. de la F.

FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS

Decano

Dr. D. EUFEMIO UBALLES

Vice Decano

Dr. D. PEDRO LAGLEYZE

Académicos Titulares

Dr. D. LEOPOLDO MONTES DE OCA
" " JOSÉ T. BACA
" " RAFAEL HERRERA VEGAS
" " JACOB DE TEZANOS PINTO
" " EUFEMIO UBALLES
" " JUAN R. FERNANDEZ
" " ENRIQUE E. DEL ARCA
" " PEDRO N. ARATA
" " MANUEL BLANCAS
" " ROBERTO WERNICKE
" " PEDRO LAGLEYZE
" " JOSÉ PENNA
" " LUIS GÜEMES
" " ELISEO CANTÓN
" " GREGORIO N. CHAVES

Académicos Honorarios

Dr. D. ERNESTO ABERG
" " EDUARDO WILDE
" " MARTIN SPUCH
" " TELÉMACO SUSINI
" " EDMUNDO NOCARD
" " EMILIO R. CONI
" " OLYNTHO DE MAGALHAES

Secretario

Dr. D. ZENÓN AGUILAR

Pro-Secretario

Dr. D. CARLOS ROBERTSON

ESCUELA DE MEDICINA

Asignaturas	Catedráticos titulares
Zoología Médica	Dr. Pedro Lacavera
Física Médica	„ Jaime R. Costa
Química Médica	„ Atanasio Quiroga
Botánica Médica	„ Lucio Durañona
Química aplicada á la Medicina	„ Pedro N. Arata
Histología teórico-práctica	„ Rodolfo de Gainza
Anatomía Descriptiva	„ Juan José Naon
Patología General y ejercicios clínicos	„ Roberto Wernicke
Anatomía Topográfica	„ Juvencio Z. Arce
Fisiología General y Humana	„ Pedro J. Coronado
Anatomía Patológica	„ Telémaco Susini
Bacteriología	„ Carlos Malbran
Higiene Pública y Privada	„ Enrique Revilla
Materia Médica y Terapéutica	„ Justiniano Ledesma
Patología Externa	„ Obdulio Hernandez
Medicina Operatoría	„ Adalberto Ramaugé
Clínica Ginecológica	„ Enrique Bazterrica
„ Oto-rino-laringológica	„ Eduardo Obejero
„ Dermatológica y Sifilográfica	„ Baldomero Sommer
„ Epidemiológica	„ José Penna
„ Quirúrgica	„ Julian Aguilar
„ Neurológica	„ José M. Ramos Mejia
„ Médica	„ Luis Güemes
„ Médica	„ Francisco A. Sicardi
„ Oftalmológica	„ Pedro Lagleyze
Patología Interna	„ Marcial V. Quiroga
Medicina Legal	„ Francisco de Veyga
Clínica Quirúrgica	„ Antonio C. Gandolfo
„ Médica	„ Gregorio N. Chaves
„ Obstétrica	„ Samuel Molina
Toxicología Experimental	„ Juan B. Señorans
Clínica Pediátrica	„ Manuel Blancas
Clínica Médica	„ Abel Ayerza
„ Genito-urinaria (hombres)	„ Federico Texo
„ Psiquiátrica	„ Domingo Cabred
„ Quirúrgica	„ Vacante
„ Obstétrica	„ Eliseo Canton

ESCUELA DE MEDICINA

Asignaturas		Catedráticos sustitutos
Zoología Médica	Dr.	D. J. GREENWAY
Física Médica	„	JUAN JOSE GALIANO
Química Médica	„	FRANCISCO B. REYES
Botánica Médica	„	ROBERTO S. KOLBE
Química aplicada á la Medicina	„	FRANCISCO P. LAVALLE
Histología teórico-práctica	„	SAMUEL DE MADRID
Anatomía Descriptiva	„	JUAN D. PIÑERO JOAQUIN LOPEZ FIGUEROA
Patología General y ejercicios clínicos	„	GREGORIO ARAOZ ALFARO
Anatomía Topográfica	„	AVELINO GUTIERREZ FRANCISCO LLOBET
Fisiología General y Humana	„	HORACIO G. PIÑERO MARIANO ALURRALDE
Anatomía Patológica	„	JOSÉ BADÍA MARCELO VIÑAS
Bacteriología	»	JUAN CÁRLOS DELFINO LEOPOLDO URIARTE
Higiene Pública y Privada	„	VACANTE
Materia Médica y Terapéutica	„	ENRIQUE E. DEL ARCA ANGEL M. CENTENO
Medicina Operatoria	„	NICOLÁS REPETTO (en ejer.) LEANDRO V. VALLE
Clínica Ginecológica	„	ALFREDO LAGARDE JOSÉ F. MOLINARI
„ Oto-rino-laringológica	,	WENCESLAO TELLO ELISEO V. SEGURA
„ Dermatológica y Sifilográfica	„	M. ABERASTURY
Patología externa	„	PASCUAL PALMA DANIEL J. CRANWELL
Patología interna	„	VACANTE
Clínica Oftalmológica	„	FRANCISCO C. BARRAZA TEÓFILO A. MORET
Clínica Médica	„	PATRICIO FLEMING
„ Epidemiológica		VACANTE
„ Quirúrgica	„	JUAN B. JUSTO ENRIQUE CORBELLINI
„ Neurológica	„	JOSÉ A. ESTEVES JOSÉ R. SEMPRUN
„ Médica	„	RICARDO COLON
Medicina Legal	,	DOMINGO S. CAVIA PEDRO BARBIERI (en ejer.)
Clínica Quirúrgica	„	DIÓGENES DECOUD
Clínica Médica	„	JULIO MENDEZ IGNACIO ALLENDE
Clínica Obstétrica	,	FANOR VELARDE ENRIQUE A. PARDO
Toxicología Experimental	„	J. ALBA CARRERAS
Clínica Pediátrica	„	FACUNDO LARGUÍA ANTONIO F. PIÑERO
„ Médica		VACANTE
, Génito-urinaria (hombres)	„	PEDRO BENEDIT (en ejer.)
„ Psiquiátrica	„	BENJAMÍN T. SOLARI JOSÉ T. BORDA
„ Quirúrgica		VACANTE
„ Obstétrica	„	ENRIQUE ZARATE

ESCUELA DE FARMACIA

Asignaturas		Cated. titulares
Botánica sistemática aplicada á la Farmacia.	Dr.	ADOLFO MUJICA
Química inorgánica aplicada . . .	„	MIGUEL PUIGGARI
Farmacognósia vegetal y animal . . .	„	JUAN A. BOERI
Química orgánica aplicada á la Farmacia .	„	PEDRO N. ARATA
Farmacia galénica (Técnica farmacéutica) .	„	J. MANUEL IRIZAR
Higiene	„	RICARDO SCHATZ
Química Analítica y Toxicológica . . .	„	ATANASIO QUIROGA
Ensayo y determinación de drogas . .	„	J. MANUEL IRÍZAR

Asignaturas		Cated. sustitutos
Botánica sistem. aplicada á la Farmacia.....		VACANTE
Química inorgánica aplicada.....		VACANTE
Farmacognósia vegetal y animal.....	Sr.	JUAN A. DOMINGUEZ
Química orgánica aplicada á la Farmacia.....		VACANTE
Farmacia galénica (Técnica farmacéutica)...		VACANTE
Higiene.....		VACANTE
Química Analítica y Toxicológica.....		VACANTE
Ensayo y determinación de drogas.....		VACANTE

ESCUELA DE PARTERAS

Asignaturas	Cated. titulares
Parto fisiológico y Clínica Obstétrica. .	Dr. JUAN R. FERNANDEZ
Partodistócico y Clínica Obstétrica . .	

Asignaturas	Cated. sustitutos
Parto fisiológico y Clínica Obstétrica.....	MIGUEL Z. O'FARRELL (en ejer.
Parto distócico y Clínica Obstétrica.....	VACANTE

ESCUELA DE ODONTOLOGIA

Asignaturas		Cated. titulares
Anatomía, Fisiología, Patología, . . .	Dr.	LEON PEREYRA
Cirugía Protética, Higiene, Materia Médica y Terapéutica dentarias, Medicina Legal . .	„	NICASIO ETCHEPAREBORDA

Asignaturas	Cated. sustitutos
Anatomía, Fisiología, Patología, ...	VACANTE
Cirugía Protética, Higiene, Materia Médica y Terapéutica dentarias, Medicina Legal....	VACANTE

PADRINO DE TESIS

Académico titular

Doctor EUFEMIO UBALLES

Señores Académicos:

Señores Profesores:

El objeto de mi trabajo es hacer la relación de tres casos interesantes que he podido seguir y estudiar personalmente durante mi internado en el Hospital de Niños en el Consultorio de Electroterapia á cargo del Dr. José A. Esteves; dos de ellos muy completos, pues se presenta con toda claridad la forma familiar de esta afección, y otro en el que la enfermedad no se muestra con caracteres tan típicos, pero que encuadra perfectamente en las formas frustras que nos hablan algunos autores.

Tratándose de una enfermedad tan rara en nuestro país y aun en Europa mismo, donde los casos completos son tan escasos, he creido no desprovisto de interés, presentar la historia de estos tres casos, historias á las que dedico preferente atención á fin de hacerlas lo más minuciosas y completas posible, sintiendo unicamente no poder dar un estudio anatomo-patológico de uno de los casos que ha fallecido, por no haberse terminado aun el estudio anatomo-patológico que ha sido encomendado al Dr. Jacob.

Quiero, antes de entrar en el estudio de estos tres

casos, expresar mi sincero reconocimiento al Dr. Eliseo Ortiz, á quien soy deudor de muchas atenciones y con quien me he iniciado en los primeros pasos de la difícil especialidad de niños, al Dr. Eufemio Uballes que me hace el honor de acompañarme en este acto mi profunda gratitud.

Sinonimia é Historia

Sinonimia.—Esclerosis de los cordones posteriores, Friedreich;—Ataxia hereditaria de Eisenmann y Friedreich;—Ataxia familiar de Féré;—Ataxia genésica de Troerett y Smith.

Historia.—Cabe el honor del descubrimiento de esta enfermedad á uno de los más eminentes clínicos alemanes, profesor entonces de la célebre escuela de Heidelberg-Friedreich. Presentaba su enfermedad y hacía la descripción de la misma en una memoria intitulada «Sobre la atrofia dejenerativa de la médula» donde daba la descripción de diez observaciones de una enfermedad caracterizada por desórdenes atáxicos.

Para Friedreich su enfermedad no era más que una forma de ataxia locomotriz progresiva y criticaba con razón á Duchesne que dos ó tres años antes hacia su magistral descripción de la ataxia de ser inexacto é incompleto por no tener en cuenta estas formas que con algunos caracteres especiales se desarrollan en la infancia.

En Francia durante mucho tiempo estos hechos fueron desconocidos y en los trabajos que aparecieron

de Charcot, Vulpian y otros, sobre la esclerosis en placas, se creyó siempre que esta enfermedad no era más que una sola y misma afección con la enfermedad de Friedreich.

En los casos publicados por Carpenter en 1871 y Gower en 1880 en Inglaterra, se habló de una forma de: «ataxia hereditaria» que se desarrollaba especialmente en la infancia, pero siempre como una variedad de ataxia locomotriz.

Sin embargo, en todas estas observaciones no escapaba á los clínicos que caracteres especiales separaban á esta enfermedad del tabes y de la esclerosis en placas y se fijaban principalmente en la forma familiar de la enfermedad.

Fué recién en el año de 1882 que apareció una tésis de Brousse, trabajo en que el autor con gran acopio de datos y casos nuevos seguidos y estudiados por él, se pronunciaba definitivamente por la autonomía de la enfermedad y haciendo honor y justicia á su primer descubridor, le daba el nombre de enfermedad de Friedreich.

Desde entonces la teoría de la unicidad quedó completamente destruida y los trabajos que aparecieron de Rütimeyer, Musso y otros no hicieron más que confirmar la tesis de Brousse.

Anatomía patológica

El estudio de la Anatomía patológica de la enfermedad de Friedreich está todavía muy poco avanzado, se ha tenido que luchar siempre con los casos poco numerosos de esta enfermedad, y los trabajos que sobre ellos se han hecho por los diversos observadores, no siempre han estado acordes en sus conclusiones.

Una primera faz comprende los trabajos de Friedreich.

En la descripción magistral que este médico ha dado de su *forma hereditaria de la ataxia* él había asignado como subtratum anatomo patológico una esclerosis de los cordones posteriores. Apoyaba su opinión sobre los resultados de una primera observación, resultados que él caracteriza así: á la autopsia de un enfermo que presentaba los síntomas de la forma hereditaria de la ataxia, desde los diez y seis años y que murió de fiebre tifoidea, se encontró una esclerosis de la médula *limitada estrictamente á los cordones posteriores.*

Trabajos ulteriores hechos por diversos observadores y en faces más adelantadas de la enfermedad,

han hecho ver que el proceso anatomo patológico no era tan simple como Friedreich lo presentaba, y que la esclerosis que atacaba los cordones posteriores, invadía también sobre la parte vecina de la sustancia gris de los cuernos posteriores y la sustancia blanca de los cordones laterales.

Estas primeras observaciones completadas después con autopsias más numerosas y en que se disponía de una técnica más adelantada, ha llegado á establecer un conjunto más uniforme, conjunto que si bien es verdad tiene muchas lagunas todavía, satisface en cierta manera á las exigencias que la clínica encuentra en esta enfermedad.

Habitualmente adherente á las meninges, la médula presenta siempre un calibre restringido, ella es sobre todo á la región lumbar reducida á los tres cuartos ó dos tercios de su volumen normal.

Los cordones posteriores ofrecen una esclerosis constante del cordón de Goll (desde la parte inferior de la región lumbar hasta el pie del calamus scriptorius). Los haces de Burdach son también alterados en todo su curso, pero con una intensidad variable según la región, el territorio esclerosado no presenta un aspecto idéntico en sus diferentes alturas, su zona externa es generalmente respetada. La lesión de estos haces disminuye progresivamente á partir de la región cervical para cesar en las partes inferiores del bulbo.

En los cordones antero-laterales, los haces piramidales directos y cruzados son atacados segun la mayor parte de los autores.

Para Marie es la *zona* del haz piramidal que es la sola atacada y no el haz piramidal mismo; se apoya para justificar esta opinión en tres órdenes de pruebas. 1.º La lesión del haz lateral disminuye considerablemente de abajo arriba hasta el nivel de la parte inferior del bulbo, lo que no es propio de las alteraciones del haz piramidal. 2.º Sobre un corte transversal de la médula, la localización de la lesión del haz lateral, no corresponde exactamente á la que tendría el haz piramidal, ella está situada un poco más afuera que este. 3.º Nada en el cuadro clínico no recuerda las alteraciones que acompaña el haz piramidal. Con todas estas razones el piensa, que la esclerosis del haz lateral se lleva sobre un conjunto de fibras dependientes del haz cerebeloso directo y del haz de Gowers.

El haz cerebeloso directo es esclerosado á partir de la región dorsal inferior, la lesión es más marcada todavía á nivel de la región dorsal superior; al contrario; ella disminuye notablemente en la región superior del bulbo, altura á la cual en el territorio de estos haces, no se constata más que una mediocre cantidad de fibras degeneradas.

El haz antero-lateral de Gowers es algunas veces invadido pero jamás en totalidad, se ha simplemente notado que la lesión del cordón cerebeloso pasa adelante de los límites habituales de este haz.

En la zona margínal de Lissauer las alteraciones de las fibras nerviosas no son igualmente admitidas por los diferentes autores, M. Rütimeyer y M· Ladame dicen no haberlas constatado,mientras que Letule, Vas-

quez, Blocq y Marinesco las han netamente observado; estos últimos autores hacen notar que en sus casos, las lesiones de la zona de Lissauer no se encontrarían más que en la región lumbar, quedando intacto en las regiones dorsal y cervical.

La sustancia gris no presenta lesiones constantes más que á nivel de la columna de Clarke en que las celulas y fibras son igualmente alteradas.

Los cuernos anteriores y posteriores son á menudo disminuidos de volúmen y sus celulas ofrecen algunas veces ligeras alteraciones.

El canal del ependimo presenta algunas veces alteraciones como la bifidez, la ectopia lateral, lesiones peri-ependimiarias, de las que la significación no es todavía bien establecida.

Las raices posteriores han sido también el motivo de divergencias en las opiniones expresadas sobre su estado; Letulle y Vasquez la representan como atacadas de una manera irregular, mientras que Blocq y Marinesco las consideran tan alteradas como en el tabes vulgar.

En cuanto á los nervios periféricos, las observaciones que al respecto se han hecho son menos numerosas que para las alteraciones de la médula, Letulle, Vasquez y Dejerine piensan un poco á priori, por otra parte, que los nervios periféricos no son atacados y esplican esta integridad por la ausencia de dolores fulgurantes y de perturbaciones de la sensibildad que es ordinario en la enfermedad de Friedreich.

Una vez conocidas las lesiones anatómicas de la

enfermedad faltaba conocer su naturaleza, darse cuenta del proceso formativo, averiguar el asiento y origen de estas lesiones.

Muchos trabajos han sido hechos al respecto sin haber llegado á uniformar opiniones.

Según unos (Dejerine Letulle, Auscher (se trataba para los cordones posteriores de una esclerosis neuroglica pura, de una gliosis primitiva, independiente de toda alteración vascular. Apoyaban sus opiniones en la ausencia de alteraciones vasculares y en la presencia en las regiones alteradas de la médula de «*torbellinos*» es decir de haces formados de largas fibrillas plegadas según su sentido transversal, y por consecuencia de este plegamiento, presentando direcciones oblícuas las unas por relación á las otras,

Unicamente las lesiones de los cordones laterales serian según estos mismos autores de orígen vascular.

Para Blocq, Marinesco, Achard, por el contrario, la enfermedad sería caracterizada por una esclerosis de orígen vascular, la lesión de los vasos (espesamiento, dilatación, obliteración) sería según ellos constante.

En cuanto á los *torbellinos* de la teoría precedente no tendría nada de característico y se encontrarían en las enfermedades de la médula un poco antiguas.

Sea cual fuese el punto de partida de las lesiones, lo cierto es que, como dicen Blocq y Marinesco, la enfermedad de Friedreich es una «*enfermedad de evolución* caracterizada por una esclerosis de origen vascular, ocupando sistemáticamente regiones exactamente determinadas de la médula.» La enfermedad

comienza en efecto en un periodo donde los centros nerviosos sufren un activo desenvolvimiento. La afección es además sistemática y golpea especialmente los haces de desenvolvimiento tardío, aquellos que aparecen después del quinto mes. Blocq y Marinesco hacen valer en su importante Memoria en favor de esta opinión, la disminución notable de las gruesas fibras nerviosas, constatadas por ellos en las partes no esclerosadas de la médula; una semejante falta de desenvolvimiento tendría por consecuencia la reducción del calibre de la médula que hemos señalado al principio de este estudio anatómico.

Etiología

El factor etiológico principal es la herencia. Sobre los antecedentes patológicos y sobre su rol en la etiología de la enfermedad no se sabe nada preciso. Del lado de los progenitores se hallan afecciones nerviosas más ó menos pronunciadas, pero sin significación particular.

Se ha observado que en algunos casos la enfermedad se encuentra en los ascendientes, y sucede muchas veces que descendientes no atacados de esta enfermedad, pero provenientes de padres enfermos, puedan procrear niños que serán atacados, es decir, que la tendencia mórbida saltaría una generación, pero todos estos hechos no han tenido nunca una confirmación seria por la irregularidad con que se presentan.

Se ha pensado que la sífilis de los padres podía ser una causa ocasional y que los atacados no serían otra cosa que unos heredo sifilíticos, pensamientos originados más que todo en sus analogías con la ataxia locomotriz, pero esta cuestión que ha sido planteada y largo tiempo discutida, no ha tenido solución más satisfactoria que las anteriores, pues en

investigaciones prolijas hechas por los diversos observadores, no hay ejemplos que consignen antecedentes bien marcados en los antepasados.

Buscando ahora los antecedentes de los enfermos mismos, no hallamos nada á que poder atribuir fundamentalmente.

Las afecciones banales de la infancia que muchas veces encontramos, como sarampión, viruela, escarlatina, etc., no esplican nunca ó no muestran claramente que haya en esto una relación de causa á efecto, siendo sobre todo dada la naturaleza hereditaria de la afección, pero se puede muy bien admitir que esta predisposición mórbida experimente como un impulso especial bajo el influjo de la enfermedad infecciosa y que la aparición de sus síntomas se encuentre acelerada.

Sintomatología

«Ladame definia la enfermedad de Friedreich al punto de vista sintomatológico, como una incoordinación lenta y progresiva de los cuatro miembros, comenzando por la infancia y atacando varios miembros de la misma familia, que principia por las piernas, invadiendo el tronco y los brazos, finalmente la lengua, la laringe y los ojos, no trayendo perturbaciones sensitivas, ni anomalías óculo pupilares, ni dolores fulgurantes, ni parálisis de los esfintéres.»

Son como se ve las perturbaciones motoras que hacen desde luego su aparición: constituyen el grupo principal aquel que llama primeramente la atención del enfermo y la del médico por lo predominantes que son en esta afección.

Entre estas perturbaciones motoras, las unas se manifiestan en el curso de los movimientos voluntarios, las otras al reposo. Asi cuando se observa al enfermo en el momento de la marcha, se constata una série de movimientos de incoordinación que no responden á un tipo determinado. No es la marcha del atáxico pues que no son los movimientos tan bruscos, incoordinados é ilógicos como el tabes, no es tampoco la mar-

cha cerebelosa en la que falta la incoordinación característica de esta última, hay un conjunto que es la asociación de las dos por lo que Charcot designa la marcha de Friedreich bajo el nombre de *tabeto cerebelosa.*

Las perturbaciones de la estación designadas por Friedreich bajo el nombre de *ataxia estática,* consisten en la imposibilidad de mantenerse en equilibrio estando de pie, viéndose obligado á cambiar sus pies de lugar para restablecerlo, tratando de separarlos buscándo una mayor base de sustentación.

Los movimientos involuntarios que se manifiestan al reposo, existen en un tercio de los casos; son movimientos de la totalidad del cuerpo, ó movimientos de la cabeza exclusivamente, ó aun de ciertos músculos de la cara.

Los movimientos coreicos son en general movimientos bruscos, gesticulatorios como en la corea de Sydenham.

Existe además un temblor intencional como el de la esclerosis en placas, pero que no es bien manifiesto en todos los casos. Respecto de los fenómenos paralíticos las opiniones son diversas, Musso y Soca los admiten aunque en grado muy atenuado. Parece efectivamente que la fuerza de ciertos músculos esté notablemente disminuída y que sean á veces el asiento de una paresia bien marcada.

La abolición del fenómeno de la rodilla conocido bajo el nombre de signo de Westphal ha sido observado en casi todos los casos, es este fenómeno el que contribuye á dar á la enfermedad de Friedreich este

aspecto clínico particular que consiste en una especie de mezcla de tabes con esclerosis en placas.

En las perturbaciones de los órganos de los sentidos, no vamos á encontrar la variedad de alteraciones que vemos en el tabes, en el que no solo estos mismos órganos estan atacados, sino que las alteraciones alcanzan tambien á los anexos, principalmente el sentido muscular.

Por lo que respecta al sentido de la vista no hallamos la ambliopía, diplopia, signo de Argyll Robertson, desigualdad pupilar, ni parálisis de los músculos del ojo, que son tan frecuentes en el tabes, es únicamente una sola perturbación que se observa con gran frecuencia, el *nistagmus*.

Aparece dos ó tres años despues del comienzo de la enfermedad.

Rara vez observado al estado de reposo, hay necesidad como en la esclerosis en placas de provocalo por movimientos aislados ó asociados del globo ocular. Para ponerlo en evidencia, se inmoviliza la cabeza del enfermo y se le manda seguir un dedo que se pasea horizontal ó verticalmente en el campo visual, se observa entonces que los globos oculares, adquieren el movimiento característico de este fenómeno.

Rara vez encontramos alteraciones de otra naturaleza en este órgano.

Las parálisis del músculo del ojo, las alteraciones del nervio óptico y de la función visual que se manifiestan bastante frecuentemente en el tabes, hacen falta en la enfermedad de Friedreich.

Los demás órganos de los sentidos, gusto, olor, oído, no tienen nada que observar.

Las alteraciones de la sensibilidad tan frecuentes en el tabes, son raramente observadas en la enfermedad de Friedreich y hecho que presisamente esta bien adquirido en esta enfermedad es que la incoordinación motriz que presenta un Friedreich no depende de alteraciones profundas ni superficiales de la sensibilidad. Algunas veces suelen observarse anestesia y analgesia, y Soca piemza que estas perturbaciones son bastante frecuentes y que si no se las nota más á menudo es debido á que siendo poco acentuadas pasan frecuentemente desapercibidas.

Los dolores fulgurantes no hacen generalmente parte del cuadro sintomático de la enfermedad. Charcot sin embargo dice haberlos observado muy análogos á los del tabes.

En la enfermedad de Friedreich la ataxia se presenta con caracteres que demuestran claramente la independencia de esta perturbación de la coordinación motriz y de las perturbaciones de la sensibilidad superficial y profunda.

El sentido muscular no sería ordinariamente atacado al menos en cuanto á la posición de los miembros porque el fenómeno de Romberg cuando existe, es debido más bien á los movimientos involuntarios, á la instabilidad coreiforme que á otra cosa.

Algo que primeramente impresiona en el animo del observador. Al encontrarse por primera vez en presencia de un Friedreich, es ese aspecto poco biza-

rro que hace considerar como un individuo dotado de una inteligencia muy inferior á la normal, pero examinandolo más de cerca, ínterrogándole, tratando de averiguar el desarrollo que hayan podido adquirir sus facultades, vemos que su desenvolvimiento intelectual es casi tan avanzado como el de los de más niños de su edad. Sin embargo no todas las veces sucede así y Marié cree que por lo que respecto á su desenvolvimiento psiquico muchas veces suele quedar deficiente sin alcanzar del todo el grado del de los idiotas, ni aun de los verdaderos arrierés.

La cefalea y los vértigos se observan frecuentemente, sobre todo estos últimos, que existen algunas veces de una manera permanente, constituyendo un estado vertiginoso continuo.

En la descripción que ha dado Friedreich, dice que al principio, el embarazo de la palabra consiste en un balbuceo,que iria aumentando cuando el enfermo habla un poco frecuente para seguir acrecentándose al punto de hacerse ininteligible. Es cuaado está bien caracterizada la enfermedad, que la palabra es lenta, pastosa y con todo esto desigual (en una misma frase dirá ciertas palabras más pronto que otras). Marié hablando al respecto dice: si me fuera posible hacer una comparación diría: que esta palabra se parece á la marcha cerebelosa, es como ella incierta, pesada, titubeante.

Entre las perturbaciones tróficas hablaremos primeramente de las deformaciones de los piés que constituyen un síntoma precoz de la enfermedad de Frie-

dreich y un signo de gran importancia en el diagnóstico. Ellas han sido estudiadas con muchos detalles por Soca en su tesis inaugural (Estudio clinico sobre la enfermedad de Friedreich. Paris 1888) según las constataciones hechas sobre dos enfermos de la Salpetriere.

Soca reasume en los términos siguientes los caracteres que realizan las deformaciones del pié al período de estado «equinismo, pié hueco, gancho de los dedos, salida dorsal del pié, extención voluntaria de los dedos, sobre todo del grueso dedo exagerado y atetoxico; desaparición de la mayor parte de estos caracteres en la estación». Para hacer más clara su descripción recurre á un ejemplo: «Supongamos, dice, que dos manos, la una obrando sobre el talón, la otra sobre la cabeza de los metatarcianos á nivel de la planta, le compriman con una fuerza extraordinaria, los dedos se levantarán, el pié se flexionará sobre la planta y por compensación de la excavación que resulta de este lado el levantamiento dorsal se mostraría».

Existe al mismo tiempo una deformación de los dedos, hay extensión forzada de la primera falange, que se hace sobre todo notable al grueso dedo y ligera flexión de las otras dos. Estos fenómenos son relativamente precoces, principian generalmente por el grueso dedo y sigue consecutivamente la de los otros, así en ciertas familias, donde la enfermeead de Friedreich ha atacado varios individuos, el signo considerado por los padres como indicando que tal ó cual niño sería atacado es justamente el levantamiento del grueso dedo.

Respecto de la naturaleza de estas deformaciones, está demostrado, que no están en relación con lesiones óseas ni articulares como sucede en el pié bot tabético.

Suele observarse también como síntoma precoz ciertas desviaciones vertebrales en la mitad de los casos; se trata casi siempre de una escoliosis de convexidad derecha, algunas veces de una cifosis ó lordosis, estas últimas siendo generalmente accesorias y combinadas á la desviación lateral de la columna.

Se han notado, en fin, atrofias musculares, pero atrofias lijeras determinadas á un pequeño número de músculos.

Las perturbaciones vesicales son excepcionales, la función urinaria parece normal. Las funciones genitales son raramente alteradas y conservan su integridad. Soca, que las ha observado con cuidado, afirma que ellas no existen y que no se ve jamás impotencia en el hombre ni en la mujer, sino solamente un retardo más ó menos notable en la aparición del instinto sexual en el hombre y las reglas en la mujer.

Diagnóstico

Sin ser la ataxia locomotriz ni la esclerosis en placas declara Charcot, ni una combinación de estas dos enfermedades, ella saca á la primera la incoordinación motriz y la ausencia de reflejos rotulianos, á la segunda el nistagmus y el embarazo de la palabra, pero difiere á la vez de la una y de la otra por sus síntomas, etiología, evolución y pronóstico distintos.

Nistagmus y embarazo de la palabra son decíamos, síntomas comunes con la esclesrosis en placas, pero examinando bien podríamos notar que la palabra sobre todo tiene marcada diferencia y que un examen atento no podría dejar de establecerlo. En la enfermemedad de Friedreich hay balbuceo, pastosidad, apresuramiento de la pronunciación de ciertas palabras en una misma frase que resulta de una incoordinación motriz de los músculos del aparato fonador, pero todo esto sin dificultad ni esfuerzo, ni mayores violencias. Por el contrario en la esclerosis en placas, los enfermos se sienten disgustados de ponerse en situación de hablar. Ellos las pronuncian con lentitud escandando sus palabras, su voz es monotona como si ella viniese del fondo de la garganta. Se ha notado sin

embargo, sobre todo en el último periodo de la enfermedad de Friedreich, la misma palabra scandé y monotona de la esclerosis en placas.

Respecto del nistagmus, puede decirse que es el único fenómeno ocular que caracteriza la enfermedad de Friedreich, no hay como en la esclerosis en placas estrechamiento del campo visual, la ambliopia, la deplopia intermitente, la amaurosis con modificaciones características de fondo de ojo que en esta última son tan frecuentes.

Por último contrariamente á lo que sucede en la enfermedad de Friedreich es raro que la esclerosis en placas comienze en la segunda infancia, fuera del carácter familiar que caracteriza un Friedreich que hace de el un signo de primer orden en el diagnóstico.

El *tabes* difiere de la enfermedad de Friedreich en que en esta la incoordinación no tiene el mismo aspecto, los movimientos incoordinados no son ni tan ámplios, ni tan bruscos, á mas ellos se muestran casi tan intensos en los miembros superiores como en los inferiores fenómeno que no tiene lugar en el tabes, mas que cuando se trata de casos muy avanzados. Existe además en la enfermedad de Friedreich movimientos de instabilidad coreiforme mas frecuentemente y de una manera mucho mas acentuada que en el tabes y son estos movimientos mas que una incoordinación verdadera que determinan en la enfermedad de Friedreich el signo de Romberg.

Por otra parte en la enfermedad de Friedreich las perturbaciones del lado de la sensibilidad asi como

las de los órganos de los sentidos y especialmente del lado de la pupila son casi nulas, y son estos por el contrario los que forma el fondo del cuadro clínico del tabes.

En cuanto al nistagmus tan frecuente en la enfermedad de Friedreich, algunos autores han pretendido que podía tambien mostrarse en el tabes; el hecho está lejos de ser generalmente admitido, y aun cuando existiese no por eso dejaría de ser una verdadera rareza. No se observa en la enfermedad de Friedreich ni perturbaciones viscerales, ni perturbaciones tróficas cutáneas, aunque en su defecto vemos una escoliosis y pertubaciones de la palabra, que no encontramos sino como un hecho excepcional en el tabes.

El pié bot es igualmente muy distinto en las dos afecciones.

Por último, la enfermedad de Friedreich sobreviene en niños ó personas jóvenes en la mayor parte de las veces, y aparece casi siempre el carácter familiar que por sí sólo cuando se trata de individuos jóvenes, constituye un signo fundamental en el diagnóstico de la enfermedad, y en su diferenciación con otras, con quienes posee algunos caracteres comunes.

Es difícil hacer confusión entre una enfermedad de Friedreich y la corea de Sydenham, dado el gran número de caracteres diferenciales que separan á una y otra y que un examen cuidadoso descubre al instante. Es bueno saber, sin embargo, que muchas veces y debido á la rapidez con que éste se hace y sobre todo á la impresión que produce sus movi-

mientos, suele imponerse en el primer momento como una corea, pero basta un examen más profundo para notar que aún estos mismos movimientos tienen su diferencia y localización distintas; son en general más «redondos» y más marcados en general á los miembros superiores que á los inferiores en la corea, y si tenemos en cuenta, por otra parte, que no existe ni pié bot, ni nistagmus, que los reflejos rotulianos existen y que el signo de Romberg hace falta, tendremos signos más que suficientes para hacer una diferenciación exacta de las dos afecciones.

Duración de la enfermedad y marcha

La duración de la enfermedad de Friedrich es muy variable, evoluciona algunas veces con extrema lentitud, tiene otras una terminación relativamente corta.

En una estadística levantada por Viziole la duración media es de 22 años.

La marcha de la afección «es lenta pero inexorablente progresiva.»

En las familias que tienen alguno de sus hijos atacados de esta enfermedad, la aparición de ciertos síntomas precoces, suele despertar la atención de los padres, que ven con desesperación que un nuevo niño va á ser atacado. Estos síntomas precoces, hacen consistir algunos, ya en fenómenos de la motilidad, ya en perturbaciones de la palabra ó de la reflectividad, ó bien comienza á hacer su aparición por deformaciones de los dedos de los pies especialmente por el grueso dedo.

Brousse divide en tres periordos la evolución de esta enfermedad 1er período. Invasión; 2.º período. Período de estado; 3.º período Período, de impotencia funcional.

Soca limita su descripción á dos fases. Fas de ataxia y Fas de impotencia funcional.

Los niños que serán atacados de la enfermedad de Friedreich comienza á caminar generalmente muy tarde, á los cuatro ó cinco años, lo mismo que hablar ó escribir, aprenden muy difícilmente. Sobrevienen despues las perturbaciones motoras, unas veces por los miembros inferiores que preceden á los superiores, otras veces conjuntamente, y muy rara vez casi nunca por los superiores.

Una vez establecida por completo cuatro á nueve años, los enfermos quedan confinados al lecho ó á la silla, donde pasan su monótona y triste vida sintiendo aumentar progresivamente su impotencia muscular, sus dificultades en la expresión que se hace por fin ininteligible, pero conservando intactas las funciones de la vida orgánica, digestión, circulación, respiración, y funciones genito urinarias, que permanecen íntegras, hasta que una enfermedad intercurrente (tuberculosis Joffroy) concluya con la vida de estos desgraciados.

Pronóstico

La marcha de la afección «lenta pero inexorablemente progresiva» nos da cuenta perfectamente del pronóstico.

Hemos estudiado las fases por la que pasa la enfermedad y hemos hecho puede decirse su pronóstico. No es desfavorable en cuanto ponga en peligro la vida del enfermo, no hay en ella esas alteraciones viscerales, ni tampoco de los órganos de los sentidos que hagan de la vida un martirio, no existen también dolores que siendo insoportables al enfermo le haga renegar de la existencia; pero si bien es cierto que falta todo esto, sobran en cambio otros que le obligan á hacer una vida monótona y triste que condena al enfermo á la silla ó la cama, que ve con desesperación que en lugar de aminorarse ó desaparecer sus síntomas, siguen estos su marcha fatalmente progresiva qne hará de él un ser completamente inútil.

Tratamiento

El tratamiento de la enfermedad de Friedreich es como en el de sus similares el tabes, y la esclerosis en placas completamente ineficaz.

Soca hablando de él, dice: El tratamiento ha sido siempre inútil y aun en los casos donde una mejora insignificante ó pasagera ha sido obtenida, no puede atribuirse á él.

Han sido sucesivamente preconizados y rechazados los más diversos agentes terapéuticos entre los que la antipirina hubo de tener su época de boga, pero, no tardó mucho en abandonarse por completo convencidos de su ineficacia.

La hidroterapia, la suspensión, las puntas de fuego, propuestas igualmente, no han tenido mayores resultados. Los modificadores de la nutrición, nitrato de plata, ioduro de potasio, unido á los tónicos generales han seguido desgraciadamente el mismo camino.

Sin despreciar los numerosos ensayos que se hacen al respecto, creemos que deben limitarse por lo menos, al tratamiento sintomático y paliativo, del que los agentes serán sacados á la terapáutica del tabes y de la esclerosis en placas.

Historias clínicas

I

J. G., de 14 años, argentino.

Antecedentes hereditarios.—Padre y madre vivos; tiene diez hermanos sanos.

La madre, mujer de buena constitución, de cuarenta y ocho años de edad, tiene como antecedentes hereditarios padres completamente sanos; la madre de 86 años de edad, vive actualmente, el padre murió á una edad avanzada. No recuerda haber tenido enfermedades de ninguna naturaleza. Casó á los diez y ocho años y ha tenido trece hijos y un aborto, tiene siete hermanos de los cuales viven cuatro, todos casados y con numerosa familia, sin que en ellos se haya notado afección nerviosa particular de ninguna especie.

Padre, primo hermano de su mujer, es un hombre de 54 años. Siempre ha sido sano, ocupado de zapatero en su juventud, ha trabajado después en el comercio, donde, merced á una labor constante y asídua, ha conseguido formarse una posición que le permite vivir con deshaogo.

No hay etilismo y nunca ha conocido afecciones venéreas de ninguna clase.

Tiene cinco hermanos, de los cuales dos hermanas y un hermano, son atacados de enajenación mental.

Antecedentes individuales.—Nacido á los ocho meses después de un parto regular, ha sido criado casi esclusivamente al pecho, hasta la edad de quince meses. Sin ser de una constitución muy robusta, su estado de nutrición ha sido siempre bueno, y no ha sufrido en estos primeros meses alteraciones digestivas ni de otra naturaleza que hayan perturbado su desarrollo.

La madre dice que desde muy niño se ha quejado de dolores á la columna dorsal, que le impedían mantenerse en la cama de costado, consiguiendo calmarse únicamente en la posición decúbito dorsal.

Tuvo sarampión á los tres ó cuatro años de edad.

Es recien desde los seis á siete años que comienza á manifestarse la incoordinación en los miembros inferiores. Los padres notaron que el niño no caminaba como los demás de su edad y que al hacerlo abría más las piernas y se desviaba frecuentemente de la línea recta.

Pasa un año ó dos sin que nada anormal apareciese fuera de la incoordinación siempre progresiva, cuando al cabo de ellos, notan que el niño no podía tomar los objetos sin que se le cayesen, y que para hacerlo habría mucho sus manos y tenía cierta vacilación en el momento mismo que hiba á tomarlos; estos fenómenos coincidían con ciertos gestos y mo-

vimientos involuntarios, que hacía estando en reposo, movimientos de las manos, piernas y de ciertos músculos de la cara.

Al poco tiempo y sin que la madre haya notado hasta entonces, al levantarse convaleciente de un ataque de influenza, se vió que el hombro derecho era más bajo que el opuesto, y que la columna dorsal había sufrido una desviación de convexidad á la derecha.

Los pies comenzaron poco más ó menos en esa misma época á sufrir deformaciones, más marcadas primeramente en el lado derecho, pasan después al otro lado. Estas deformaciones, sobre las que la madre no sabe decir en que fecha se iniciaron y la manera como comenzaron, obligaban al niño á caminar asentando sus pies con el borde externo, aunque de una manera poco pronunciada.

Estas deformaciones han ido acentuándose cada vez más, hasta adquirir la forma de un pie *amontonado*, término que emplea la madre para dar una idea de la deformación y que conceptúo sumamente exacto.

Aparecen por último las alteraciones de la palabra. Estas perturbaciones á decir de los padres, han sido muy tardías y han venido produciéndose muy lentamente. De una palabra fácil y rápida en su pronunciación, haciase cada vez más lenta, pesada é incierta, habiendo en ciertos momentos mucha dificultad en la articulación de algunos vocablos.

Estado actual.—De regular estatura, con esqueleto oseo deformado por una escoliosis de convexidad derecha de gran abovedamiento dorsal y sifosis consecutiva, tiene su panículo adiposo escaso, músculos poco desarrollados, piel seca y cubierta de un ligero acné en la cara. Con cabeza pequeña de pelo poco abundante, orejas grandes, demacrado, mirada vaga de aspecto estraño, de pié, vacilante, inquieto, parece más bien en verdadero arrieré, que un ser inteligente.

Alteraciones motrices.—En el momento de la marcha, sus pies más separados que al estado normal, los desprende bruscamente del piso para proyectarlos adelante y dejarlos caer en seguida al suelo que toca con el talon. El enfermo marcha á pequeños pasos, la cabeza inclinada adelante, los ojos fijos obstinadamente en tierra, los brazos separados del tronco; se le ve oscilar algunas veces, ejecutar uno ó dos pasos de lado como si fuera empujado, sus piernas parecen entonces abrazarse la una con la otra, después el toma la línea recta para perderla de nuevo.

En los movimientos que el ejecuta estando acostado, hay una incoordinación independiente de toda paralisis y absolutamente comparable á la del tabes. Se le manda levantar una pierna y sostenerla un momento arriba, pero en lugar de permanecer inmovil y á pesar de los esfuerzos del enfermo, producense movimientos de lateralidad ó de arriba á bajo, que le obligan á cambiar de sitio á cada instante, igual que cuando se le manda colocar una pierna encima de

otra, puede verse entonces que lo hace violentamente calculando mal los esfuerzos que necesita para cumplirlos.

Veamos ahora los movimientos de incoordinación de los miembros superiores; estudiemosle por ejemplo durante la comida.

Para tomar primeramente el tenedor, el enfermo estira bruscamente su mano en la dirección del utencilio como por una especie de «salto» parada un instante arriba de él, va á tomar á este, estendiendo la palma con los dedos separados y agarrarlo con plena mano; una vez tomado, procede de igual manera para agarrar el cuchillo; ahora bien, en posición de estos utencilios, quiere pinchar el asado por uno de sus lados, pero en lugar de llevar el tenedor en esa dirección cae al medio; insistiendo para conseguir su objeto, no puede llegar á él, sinó después de una série de movimientos de incoordinación que terminan muchas veces por arrojar la comida fuera del plato que la contiene.

La escritura se hace con ciertas dificultades. Consigue poner su mano en posición, y una vez colocada, traza los rasgos con extrema lentitud, deteniéndose á cada instante y tratando siempre de no perder la posición adquirida; bien es verdad que no puede exigirse grandes perfeccionamientos en el niño, que no ha ido á la escuela más que por corto tiempo, donde por la incoordinación de sus miembros inferiores, los movimientos coreicos, su cara de atontado, ha sido siempre el blanco de la burla de sus compañeros.

Los padres con mucho trabajo han conseguido enseñarle lo poco que sabe.

Es bueno hacer notar por lo que pudiera servir para el pronóstico, que estos movimientos de incoordinación y los movimientos involuntarios en general, han disminuido mucho de intensidad en los miembros superiores sobre todo, y que la escritura que antes se hacía completamente imposible, puede hoy practicarse sin tantas dificultades.

Movimientos involuntarios.—Cuando el enfermo está en reposo, se observa del lado de los miembros y de la cabeza, movimientos involuntarios que tienen algo de semejante con la corea y que la diferencia de la sintomatología del tabes dorsal.

Los miembros y la cabeza están en un estado de agitación constante; la cabeza cae adelante y sobre los lados como la de una persona próxima á dormir.

Ataxia estática.—Estando de pié, los ojos abiertos, el sujeto tiene sus piernas separadas en una actitud ligeramente oscilante, y obligado en todo instante á modificar su posición para restablecer su equilibrio.

Las oscilaciones se exageran cuando se le aproximan los piés. Los ojos cerrados el enfermo cae si no se le sostiene.

Organos de los sentidos.—Nistagmus.—No existe bajo ninguna forma. Las pupilas reaccionan bien y no hay estrechamiento del campo visual.

En el exámen del gusto, olor y oído no existen alteraciones particulares de ninguna especie.

Palabra.—La palabra es lenta, pastosa, scandé como la esclerosis en placas y desigual, esta desigualdad (en una misma frase pronuncia ciertas palabras más pronto que otras) no se hace notable más que cuando se obliga al enfermo á hablar rápidamente, llegando algunas veces hasta no pronunciarlas totalmente. Este fenómeno puede notarse claramente durante la lectura donde la palabra llega hasta hacerse ininteligible.

Perturbaciones tróficas y vasomotoras.—Piel seca y cubierta de un lijero acné en la cara, dientes bien conformados y normalmente implantados, cabello escaso, uñas regulares.

Pié bot.—Clásico de Friedreich (véase sintomatología) más marcado en el lado derecho.

Desviación raquidiana.—Escoliosis de gran abovedamiento dorsal, acompañada de un cierto grado de lordosis lumbar y sifosis consecutiva más marcada en el lado izquierdo.

Atrofias.—Hay disminución en la masa de los flexores de las piernas como si los músculos hubieran sufrido un cierto grado de atrofia lo que contríbuye á dar á estas una forma conica.

Sensibilidad.—Fuera de algunos dolores vagos á la articulación de la rodilla en el lado derecho, no existen otras perturbaciones subjetivas de la sensibilidad.

Examinada la sensibilidad general, he notado conservada en todos sus puntos, únicamente cierto grado

de parestesia en la parte anterior é inferior de ambas piernas.

Reflejos.—Los reflejos superficiales del abdomen abolidos cremasterino del lado derecho conservado, lado opuesto ausente.

El reflejo rotuliano no existe, los demás reflejos tendinosos excepto codo, hacen igualmente falta.

Fenómenos paralíticos.—No hay parálisis musculares apreciables. Fuerza muscular perfectamente conservada en las manos, piernas, músculos del tronco. Siente pereza para cualquier movimiento y hay mucha fatiga después de cualquier ejercicio muscular.

Perturbaciones cerebrales.—No existen perturbaciones cerebrales notables, suele tener algunas veces fuertes cefaleas y sobre todo vértigos, pero aun estos últimos son poco frecuentes.

Su inteligencia sin ser brillante ni descollar bajo ningun concepto, es suficientemente clara.

Sabe leer, escribir, y contar, y sostiene perfectamente una conversación contestando con lucidéz á todas las preguntas que se le hacen, la memoria sin embargo he notado un poco disminuída igual que la atención, se distrae facilmente y parece cansarse mucho durante los interrogatorios, en que se le obliga á recordar ó describir las particularidades de tal ó cual síntoma. Contrasta singularmente estos datos con la impresión que produce el enfermo cuando se le ve por primera vez, creería uno encontrarse con un in-

dividuo de una inteligencia inferior á la normal, cuando en realidad como se vé, por lo anteriormente expuesto, sucede todo lo contrario.

Génito urinarias—Hay micciones frecuentes y abundantes. Funciones genésicas normales. Las funciones orgánicas se cumplen bien.

II

L. G. de 16 años argentino. Mismos antecedentes hereditarios que el anterior.

Antecedentes individuales.—Nacido despues de un parto regular á término, ha sido criado al pecho durante quince meses. Su estado de nutrición mejor que el de su hermano ha seguido siempre siéndolo asi. Sarampión y Varioloide cuando tenía tres ó cuatro años, no ha tenido después otras enfermedades dignas de mención.

Siempre ha dormido en compañía de su hermanito enfermo hasta la edad de doce á trece años, época en que aparecieron algunos síntomas de incoordinación. Fué debido á esto que la madre temerosa de contagio hubo de separarlos.

Al consignar este dato, quiero hacer notar sin comentarios de ninguna clase, que es el único de entre los diez hermanos que ha compartido el lecho con el enfermo, y es el único á la vez que presenta los síntomas de la afección comenzante.

Como decía, es desde los doce á trece años, que el niño ya perfectamente consciente de sus actos, comienza á notar algunos síntomas de incoordinación en los miembros inferiores, que aparecen después en los superiores aunque de una manera muy poco acentua-

da, lo mismo que algunos movimientos coreícos sobre todo en los brazos y cara pero poco intensos.

Aparecen despues á decir de los padres, las deformaciones en el pié derecho que tomaban el carácter de pié bot equino, y es solamente mucho despues que se percibe la extensión de los dedos.

Ya en esta época la madre notaba que el niño se inclinaba mucho adelante para marchar. Aparecen por último lijeras alteraciones en la palabra.

Estado actual.—Buen estado de nutrición, regular panículo adiposo, músculos bien desarrollados. Hay lijera convexidad de la columna hacia el lado izquierdo y lordosis bien acentuada.

Perturbaciones motoras.—La incoordinación motríz se hace únicamente bien apreciable en los miembros inferiores. El enfermo marcha inclinado adelante, con poca seguridad, caminando á pasos regulares pero inciertos, parado despues de una marcha rápida, no puede en el instante mismo de hacerlo mantenerse firme, habiendo oscilaciones laterales y de delante atrás, no tardando en recobrar una posición fija para quedar absolutamente quieto. Juntando los piés el enfermo puede permanecer perfectamente en equilibrio. No hay signo de Romberg.

La incoordinación en los miembros superiores existe aunque en un grado muy atenuado; cuando el enfermo trata de desprenderse el saco ó abrocharse el botín por ejemplo, tiene en ciertos momentos vacilación

en los actos que ejecuta, abre mucho sus manos y separa sus dedos mas de lo normal.

Al reposo los movimientos involuntarios hacen falta.

Reflejos.—Los reflejos rotulianos disminuídos, superficiales conservados.

Sensibilidad.—No hay alteraciones apreciables de la sensibilidad al contacto, dolor, ó térmica.

Perturbaciones oculares.—No hay nistagmus. Las pupilas reaccionan bien. Agudez visual normal.

Perturbaciones tróficas.—Nótase cierto grado de escoliosis dorsal de concavidad izquierda y lordosis bien acentuada.

Pie bot.—Poco marcado, únicamente apreciable en el lado derecho. Hay extensión de la primera falange del grueso dedo y ligera flexión en gancho de la otra; en los demás dedos comienza á notarse iguales deformaciones. Ahuecamiento de la planta del pie y levantamiento bien marcado del dorso. Estas deformaciones desaparecen cuando camina.

Palabra.—La palabra si bien no tiene la lentitud y pastosidad de la de su hermano, posee sin embargo cierta pesadez ó torpeza en la expresión, y cuando se le obliga á hablar ligero, llega en ciertos momentos que algunas palabras no las pronuncia totalmente.

Inteligencia.—De instrucción más adelantada que la de su hermano, ha cursado hasta quinto grado, aprendiendo con facilidad todo lo que se le ha ense-

ñado. Sabe leer correctamente, escribir y contar muy bien.

La memoria y la atención perfectamente conservadas.

Funciones orgánicas y génito urinarias normales.

III

El caso que á continuación espongo, no presenta como se verá por la descripción que de el se hace, un cuadro típico de enfermedad de Friedreich, aunque examinándole detenidamente, ha de encontrarse que si bien carece de los síntomas clásicos que poseen los anteriores, tiene sin embargo muchas analogías para encuadrarlo perfectamente en esas formas frustras que nos hablan algunos autores y que unido á su lesión gástrica, hacen de él un caso interesantísimo.

Me ha sido facilitado por mi distinguido amigo el Dr. Lemos, Jefe de Clínica del servicio del Dr. del Arca, que hace sobre él una discusión concisa pero muy completa y que complacido agrego á mi tésis.

Réstame solo manifestarle mi profundo agradecimiento por su distinguida cooperación á este trabajo, que hubiera deseado darle mayor extensión, pero que circunstancias contrarias á mi voluntad me han impedido hacerlo.

F. V., de 25 años, española, soltera, mucama.

Antecedentes hereditarios.—El padre murió de una enfermedad al estómago (cáncer)? La madre de neumonia. 7 hermanos: 3 muertos en la primera infancia. La madre ha tenido abortos, pero no recuerda cuantos.

Antecedentes personales.—Sarampión y otras lijeras indisposiciones en su infancia. Regló á los 17 años siempre irregularmente. Desde su primera infancia padecía de vez en cuando de dolores al estómago, que siguieron con alternativas hasta que á los 18 años tuvo un vómito de sangre: no sabe que cantidad (1). En esa misma época tuvo melenas que se repitieron el año pasado sin dolores, no especificando tambien la cantidad. Fué entonces que entró al servicio del doctor Escalier muy débil y con trastornos gástricos, pero pocos vómitos. Salió de alta mejorada.

Despues de un año de permanencia afuera vuelve para entrar al servicio del Dr. del Arca. (23 de Diciembre 1902).

Iniciase este nuevo ataque con impotencia casi absoluta de ambas piernas continuando como siempre con sus trastornos gástricos. Tenía vómitos raras veces expontáneos, lo mas frecuentemente provocados con el dedo. Nunca son de día.

El proceso de la digestión es el siguiente: almuerza bien,—habitualmente sigue bien hasta la comida; come bien.—A media noche comienza á sentir dolores irradiados á ambos lados del estómago, que aumentan hasta obligar á la enferma á provocarse el vómito. —Este está constituído por gran cantidád de líquido ágrio, restos de alimentos formados por carne mal digerida, verduras, y á decir de la enferma algo como pan. Despues de este vómito queda bien hasta el día

---

(1) Entonces tuvo tambien fenómenos de contractura en las manos y los piès.

siguiente. Otra variante es la siguiente: almuerza bien y á la tarde vomita, ó bien á la madrugada faltando entonces el vómito de media noche. Estos son siempre semejantes conteniendo á veces estrías de sangre. La paraplegia ha llegado la vez anterior á ser total entrando al servicio del Dr. del Arca en este estado.

Estado actual.—Buena constitución, no hay cicatrices ni ganglios. Hay asimetría de la cara y la bóveda palatina que es ligeramente ojival. Frente olímpica. Lóbulos de la oreja normales. Dientes cortados. Conjuntivas y mucosas pálidas.

Aparato locomotor.—Al caminar lo hace con cierta dificultad. El pie derecho se mueve en una sola pieza. El izquierdo conserva el movimiento de sus articulaciones. Cerrando los ojos la marcha no se altera mucho. Hay cierta vacilación en ésta. A la inspección de los miembros inferiores, se nota especialmente el pié derecho en *varus equino*; el izquierdo menos pronunciado; la voluntad los mueve á la normal. Gran concavidad de la curva del pié. Los movimientos de las piernas en el lecho son bien ejecutados. Fuerza muscular conservada. Dinamometria 11 lado izquierdo, 19 derecho.

Reflejos.—Profundos y cutáneos abolidos, pupilares y conjuntivales concervados. No hay trepidación epileptoide ni Babinsky. No hay Romberg, ni Argyll Robertson. Hay nistagmus provocado. No hay temblor.

Sensibilidad.—Disminuida en todas sus formas.

Aparato digestivo.—Lengua limpia. Epigastrio indoloro. Clapotaje hasta el ombligo. El estómago después de insuflación dá un area percutoria que llega un dedo por debajo del ombligo, por diez dedos de ancho. No se palpan los riñones. Hígado y bazo normales.

Aparato circulatorio.—Gran red venosa en el torax. Corazón, tamaño normal. Posición ídem. Latidos en el cuello y en la base. Auscultación. Foco mitral. Rulement presistólico suave. Desdoblamiento del 2.º tono. Pulmonar 1.º soplante, 2.º desdoblado. Aortico 2.º tono sonoro. Hay algunas intermitencias. Pulso regular, desigual, frecuente.

Aparato respiratorio.—Vibraciones aumentadas en el vértice derecho y en la base izquierda.

Percusión.—Sonoridad disminuida á la percusión débil en la base y vértice del pulmón izquierdo.

Auscultación.—Respiración moderada; poca entrada de aire en el pulmón izquierdo, ruda en el derecho. Expiración soplante en los vértices, más exagerada en el izquierdo.

Voz.—Broncofonia en el derecho, tiende á la pectoriloquia en el izquierdo. No hay pectoriloquia afona. Signo de Gueneau de Mussy en el vértice izquierdo.

Por delante análogos fenómenos.

No hay tos ni expectoración.

Hablando sobre este caso el Dr. Lemos dice:

Como se ve por la historia, está lejos de ser un caso claro de enfermedad de Friedreich; tomemos la

discusión metódicamente y comencemos por la etiología. En los casos anteriores la enfermedad de familia se ve bien claro, en éste todos los datos son negativos y se puede ser terminante; no hay antecedentes de familia.

Pasemos á estudiar otros puntos no menos importantes y es la fecha del comienzo de su enfermedad. A primera vista parece que hubiera comenzado á los 18 años, pues á esa edad se presentan por primera vez fenómenos de ataxia, pero entre los antecedentes personales nos da un dato que reputamos muy importante y es el padecimiento gástrico, que aunque no figura como síntoma de comienzo en los libros clásicos, creo que tiene su importancia capital.

En su primera infancia padecía de trastornos gástricos que no la han abandonado nunca—Gastralgias —á los 18 años una hematemesis y melena. Desde entonces la enferma describe el cuadro de una enfermedad de Reichman; si examinamos su estómago vemos que el enorme tamaño que ha alcanzado cuadra con el vomito de que nos habla la historia.

La marcha descrita en la historia es la enfermedad de Friedreich? no es la clásica pero se le acerca. La forma de su pié derecho es la de un Friedreich sin ser absolutamente típica, pues no hay dedo en martillo,la abolición de todos los reflejos, la disminución de la sensibilidad y el mistagmus,son también signos positivos, pero faltan totalmente los signos de incoordinación en los miembros superiores como también los trastornos de la palabra.

El curso de la enfermedad nos da este dato importante para el activo, es el edema generalizado que aparece.

Aunque la hipersecreción permanente ó intermitente está en el cuadro sintomático de la enfermedad de Friedreich, quisimos que aquella pudiera dar por razones de intoxicación un sindroma semejante al que presentara nuestra enferma, pero ninguno de los autores que hemos consultado habla una palabra en este sentido. (Bouchard—Ewald) —Cantani y Maragliano —Charcot y Bouchar—Dejerine—Dieulafoy-- Semaine Medicale 1894 1903—Presse Medicale 1899 1903—Journal de Medicine 1900-1903.

La anemia consecutiva á la lesión gástrica la podiamos eliminar, pues el análisis nos mostraba una sangre casi normal, iten más, el cuadro es el de una lesión medular por anemia.

La lesión mitral no me sugiere nada para relacionarla con un Friedreich, á no ser como lesión congénita degenerativa.

Por último se nos presenta la gran puerta por donde caben los casos dudosos;—La sifilis—dandole una cara asimétrica una bobeda palatina ojival, dientes sospechosos y una frente olimpica; no nos habrá dado también un Friedreich? La muerte de esta enferma se produjo en los días de gran calor de este verano y creemos que estos no fueron extraños á ella agravando un estado de autointoxicación de orígen gástrico.

He aquí las lesiones que nos presenta la autopsia (1).

---

(1) El cerebro y la médula extraidas 13 horas después de la muerte entró en putrefacción á pesar del formol al 20 % en que se colocó inmediatamente, pero se han salvado algunos segmentos que estan en estudio.

AUTOPSIA

Diagnóstico clínico.—Enfermedad de Friedreich. Enfermedad de Reichman.—Estrechez mitral.

Diagnóstico anatomo-patológico. — Gastroectasia, congestión hepática, congestión renal, nefritis parenquimatosa aguda, congestión esplénica, hidro pericardio, estrechez mitral, congestión de todo el endocardio valvular y vascular, (las lesiones del aparato nervioso se estudiaran histológicamente). *Lesión especificada*: Cadáver de tinte ciánotico, anasarca.

Cerebro.—Un poco blando, lobulo derecho del cerebro se desgarra á pesar del cuidado que se pone en su extracción, reblandecido.

Pulmon.—Infiltrado en el vértice izquierdo, crepita bien en el resto, congestón hipostática.

Corazón.—Un poco grande líquido pericárdico bastante aumentado no hay placas de pericarditis por la mitral penetra fácilmente un dedo, pero no dos, valvulas rojo vinoso iten aortá y pulmonar, borde de la mitral ligeramente engrosado, triscupide roja, músculo flácido.

Estómago.—Enormemente dilatado, de 35 cent. el gran diámetro y 12 cent. el pequeño, forma de reloj de arena, sin estrechez cicatricial alguna, por el piloro penetra perfectamente dos dedos, habiendo dos pequeñas úlceras del tamaño de una munición habiendo resto de cicatriz en la vecindad pero sin producir estrechamiento. La mucosa lisa en el resto.

Bazo.—Congestionando.

Riñones.—Derecho congestionado, se desprende la cápsula fácilmente, la tercera piramide borrada. Izquierdo, congestionado.

Como se ve, en la autopsia figuran entre las lesiones del estómago dos pequeñas, ulceraciones del piloro y cicatrices abundantes en toda su vecindad.—Estas lesiones no son las de una enfermedad de Reichman, sin embargo pueden ser consecutivas á una intoxicación provocada por el extásis alimenticio prolongado, siendo esto probable si pensamos que tuvo su primera hematemesis mas de diez años despues de su padecimiento gástrico. Si admitimos esto nos es fácil atribuir á una lesión nerviosa, sus primeros trastornos digestivos ¿No es lógico colocar aqui el comienzo de su enfermedad y tener en la infancia el primer síntoma de este probable Friedreich?

CAMILO PRIETO.

Buenos Aires, Junio 8 de 1903

Nómbrase á los Sres: Académico Dr. Luis Güemes, Profesor titular Dr. José M. Ramos Mejía y Profesor suplente Dr. José R. Semprun, para que, constituidos en Comisión, se sirvan dictaminar respecto de la admisibilidad de esta tesis.

E. Uballes
Zenón Aguilar.

Buenos Aires, Junio 15 de 1903

Señor Decano:

Transcribo á continuación el acta labrada con motivo de la tesis presentada por el ex-alumno Sr. Camilo Prieto. «En el local de la Facultad á 13 de Junio de « 1903, reunida la Comisión que subscribe, encargada « de dictaminar respecto de la admisibilidad de la tesis « del ex-alumno Señor Camilo Prieto, que versa « sobre «Enfermedad de Friedreich», resolvió admi- « tirla». Con lo que terminó el acto.

Firmados: L. Güemes. — J. M. Ramos Mejía. — J. R. Semprun.—*Cárlos Robertson*, Pro-Secretario.

Zenón Aguilar.

Fecha ut supra:

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

E. Uballes
Zenón Aguilar.

PROPOSICIONES ACCESORIAS

Consideraciones sobre la etiología de la enfermedad de Friedreich.

—

Diagnóstico diferencial entre la Ataxia cerebelosa y la enfermedad de Friedreich.

—

Que relación puede tener lo Tetania con la enfermedad descripta en la última historia de esta tesis.
