

LOS SÍNTOMAS DEPENDIENTES DE LA ALTERACIÓN DEL SISTEMA PALIDAL EN LOS SÍNDROMES EXTRAPIRAMIDALES

por los doctores

A. FERRER Y CAGIGAL

Catedrático de la Facultad de Medicina de Barcelona

y

B. PERPIÑÁ ROBERT

Profesor Auxiliar de la Facultad de Medicina

«Tels symptômes, en eux-mêmes constants, prendront figure tout autre parce qu'ils seront, réunis, par les liens d'une pathogenie ignorée jusque-là.»

J. DÉJERINE

En varios enfermos de nuestra clínica, hemos podido recoger la expresión de una afección del sistema palidal, mezclada con el cuadro clínico, muchas veces distinto, que cada enfermo presentaba.

Hemos querido hoy, poner de manifiesto en este trabajo *“la exteriorización clínica de la nota de la afección del sistema palidal”*, que es un hecho positivo en una serie de entidades clínicas, como la corea de HUNTINGTON, la enfermedad de WILSON, la parálisis agitante de PARKINSON, las abasias lacunarias y pseudo parálisis bulbares, las estriatitidis luética y encefalítica, la atetosis, el espasmo de torsión, la hebefreno-catatonía, etcétera.

Todas estas enfermedades, dependen de alteraciones del sistema motor extrapiramidal, pero en ellas, la lesión—siempre indudable—del núcleo palidal, tiene una exteriorización, constante, sí, pero distinta en cada caso.

Ahora bien; ¿qué manifestación clínica tiene la afección del sistema palidal?

¿Qué individualidad ofrece, al lado de la entidad nosológica de que forma parte?

El síndrome palidal, rara vez se presenta en estado de pureza absoluta, en clínica neurológica; es siempre una nota más, que se añade a los vastos síndromes extrapiramidales, hoy día, desde los trabajos de EDINGER, LUCIANI, KINNIER, WILSON, CHARCOT, J. DÉJERINE, OSCAR VOGT y RAMSAY HUNT, cada vez más frecuentemente diagnosticados, lo mismo en la clínica, que en la sala de autopsias.

Una serie de necropsias del encéfalo de los enfermos de las diversas clínicas de este Hospital, nos han dado el convencimiento de la extraordinaria frecuencia con que se presentan las lesiones del sistema extrapiramidal, de los núcleos grises de la base del cerebro y de las vías pálido-nigricas y lentículo-rubroespinal.

En muchos individuos, que presentaban estas lesiones, el examen de su historia clínica nos hizo ver:

1.º Unos, habían fallecido a consecuencia de una enfermedad bien caracterizada del sistema nervioso y pre-

sentaban síntomas de afección del sistema extrapiramidal. Resultado concordante.

2.º Otros, una gran mayoría, habían fallecido a consecuencia de una enfermedad banal e intercurrente; ya en el curso de una salud perfecta, ya en el de su vida senil y de asilo; enfermos de las clínicas de excedentes de esta facultad. Resultado no concordante.

Un examen detenido de las piezas patológicas obtenidas, y de las historias clínicas que hemos podido recoger, sobre todo de los enfermos de nuestra clínica, nos han hecho concluir:

A) Que deben existir por un lado, lesiones del sistema extrapiramidal que se traducen solamente por los síndromes atribuidos a la senilidad patológica en sus diversos grados.

B) Que, por otra parte, en enfermos de otros tipos—en los graves finales del reumatismo deformante por ejemplo—existen formidables atrofas del sistema de los núcleos grises del encéfalo.

C) Que, en conclusión, al lado de las lesiones del sistema estriopalidal, que se traducen por una fenomenología propia—enfermedad de PARKINSON, de WILSON etcétera—*existe otra forma, que podríamos llamar, pauci-sintomática, de las lesiones estriopalidales.*

Ahora bien; formados en una escuela anatomoclínica, habiéndonos preocupado siempre, la correspondencia de causa a efecto, entre las lesiones y los síntomas, hemos querido buscar la traducción, al lenguaje clínico, de las lesiones anatomopatológicas del foco palidal, en medio de los síndromes ocasionados por la senilidad patológica y las diversas enfermedades del complejo lentículo-caudal.

I.—INTRODUCCION ANATOMICA Y FISIOLOGICA

El llamado complejo lentículo-caudal, o estriopalidal, es la suma de los dos elementos fundamentales que constituyen los núcleos grises de la base del encéfalo. V. esquemas N.º 1.-2.

De éstos, la porción extraventricular o núcleo lenticular y la intraventricular o núcleo caudal, constituyen dos formaciones separadas casi completamente entre sí por la cápsula interna y por la substancia blan-



Historia clínica 15

ca del centro oval de FLECHSIG pero, unidos por el llamado puente putámico-caudal. Sin embargo, la diferenciación existente entre estas dos formaciones no es la de orden topográfico, sino que obedece a un criterio distinto a la vez histológico, embriológico y funcional.

El *núcleo lenticular*, se encuentra dividido en tres porciones por una estriación de substancia blanca; de éstas las dos regiones más internas, son evidentemente una misma formación, "*el núcleo palidal*".

Además, su estructura histológica es la misma, se halla formado por una sola clase de células de GOLGI tipo I.; *es un centro isomorfo*.

Además, bajo el punto de vista embriológico, representa la parte antigua o paleoestriada de la formación del neuroeje.

El núcleo caudal y la porción externa o putamen del núcleo lenticular, unidos por el puente putámico-caudal, representan otro núcleo, formado éste bajo el punto de vista histológico por dos tipos de células de GOLGI I y II; *es un núcleo alomorfo, el núcleo estriado*.

Al mismo tiempo, embriológicamente, representa la porción nueva o neoestriada de la formación del sistema nervioso.

No queremos ocuparnos hoy del centro constituido por el complejo putámico-caudal, o núcleo estriado, sólo queremos tratar de la expresión clínica, de las alteraciones del complejo palidal, o sea de las porciones más

internas del núcleo lenticular y de su anejo el cuerpo de SOEMMERING (TRETIAKOF-MIRTO) o locus niger (del pedúnculo cerebral).

Es precisamente la fenomenología de las alteraciones anatomopatológicas de este centro, lo que tiene por objeto nuestro estudio.

La fisiología del núcleo palidal, revela, que el papel primordial de este centro es el de comportarse *como si* su función fuera la de frenar los continuos estímulos tonígenos sensitivos, que llegan a las células motoras de la asta anterior medular, por la vía sensitiva que penetra por las raíces posteriores.

El complejo sensitivo motor, en su manifestación más simple, el que se realiza en una metámera medular aislada de sus conexiones con la corticalidad, con los núcleos grises de la base y con el cerebelo, realiza, al verse privada de sus tres influencias cortical, palidal y cerebelar, una hiperconducción de los estímulos sensitivos, medulopetos, que se traducen en impulsos motores tónicos, a nivel de las sinapsis sensitivo-motrices del asta anterior.

No es éste el lugar de analizar los resultados de la liberación de esta sinapsis de sus influencias cortical-frenatriz y cerebelar-tonígena y reguladora; nos interesa solamente ver de darnos cuenta de la resultante de la supresión del freno que se ejerce por la actividad del centro palidal, o, como veremos más adelante, de éste y del locus niger; es decir, es preciso tratar de las *consecuencias de la inhibición del freno palido-nigrico* (KINNIER-WILSON).



Historia clínica 19

El freno palidal obra sobre las vías motoras de la asta anterior, permitiendo se manifieste en las células radiales, una hasta entonces oculta acción de éstas, sobre el tono plástico de los músculos, que adquieren

una consistencia cérea, un envaramiento, una hipertonia, que los convierte en una substancia inflexible, que mantiene el miembro rígido, pero no paralítico.

La falta del freno palidal, al ocasionar rigidez y el llamado síndrome aquineto-hipertónico, realiza, a nivel de los músculos, una limitación de los movimientos, una disminución de su fuerza activa y una abolición de la sincinesias, pero en manera alguna da lugar a una parálisis.

¿Cuál es la patogenia de esta acción y por qué vías intracerebrales y medulares se ejerce? (Esquema N.º 3).

El impulso inhibitor descendiente del sistema palidal por las vías eferentes de éste, a los núcleos hipotalámicos y subtalámicos, sobre todo al locus niger, en cuyo lugar debe existir una nueva sinapsis, desde la cual debe descender la acción inhibitoria, ya por el mismo haz piramidal, ya por lugares diseminados de los cordones blancos de la médula hasta las células anteriores del asta anterior, lugar en donde se deja sentir la acción pálido-nigricia.

La acción coercitiva del sistema palidal, actuando sobre la neurona del asta anterior, se transmite hasta el músculo por el nervio que lo inerva, que recibe un impulso tónico mayor.

Esta es una teoría (la de SHERRINGTON).

Al mismo tiempo, el impulso tónico contráctil se ejerce sobre el músculo o grupo de músculos antagonistas, esto es lo que contribuye a determinar la rigidez.

Es sabido—y una experiencia famosa, la de HERING (Congreso de fisiología de Cambridge) lo demuestra—que si se corta el músculo recto externo del ojo, este órgano continúa dotado de movimiento, hecho que se

relaja igualmente el recto interno y persiste el movimiento como si nada hubiera ocurrido.

Ahora bien; según el modo de ver de MANN y de su escuela, en la falta del freno palidal, el hiperestímulo



Historia clínica 72



Historia clínica 25

tonígeno, no sólo se efectuaría sobre el músculo del movimiento, sino sobre su antagonista, dando lugar así a un estado de *pancontractilidad*, que es lo que determinaría la rigidez.

En cambio, LANGLEAN y otros autores, defienden un modo de ver la patogenia de la hipertonia, totalmente distinto.

La acción inhibitoria del freno palidal, dejaría sentirse sólo sobre las neuronas que representan el origen real de los nervios del sistema vegetativo. Estos nervios, obrarían única y exclusivamente sobre la substancia sarcoplasmática del músculo, no sobre la substancia contráctil.

Aclaremos brevemente este concepto. Existe hoy la teoría de considerar al músculo estriado, como una suma de dos complejos;—séanos permitido usar una vez más esta voz, puesta de moda por la Escuela de Viena—un complejo, el formado por la substancia miofibrillar o estriada, que al contraerse, lo hace de un modo clónico, quemando en este momento hidratos de carbono, eliminando anhídrido carbónico y desarrollando calor.

Sobre esta clase de contracción, obraría el nervio inervador del músculo de la serie piramidal.

explica, porque al excitar la corteza del individuo experimentado para mover el ojo se relaja el músculo antagonista y se contrae el que efectúa el movimiento; por lo tanto, al cortar dicho músculo recto externo se

Otro complejo, el formado por la substancia sarcoplasmática, se contraería de un modo tónico, su metabolismo sería a base de albuminoides, eliminaría creatinina y no desarrollaría calor.

Sería sobre este último complejo, sobre el que obraría el sistema pálido-nígrico, por intermedio de las fibras nerviosas de la serie vegetativa.

II.—LA PATOLOGÍA PALIDAL

Varios son los trastornos que indican un déficit en el funcionalismo del sistema palidal.

Si examinamos el esquema de las vías del tono, es fácil ver cómo una lesión que suprima la actividad inhibitoria del sistema pálido nígrico, sobre la sinapsis sensitivo motora medular, actuará, permeabilizando a esta concatenación neuronal y permitiendo que los estímulos tonígenos sigan un camino más fácil y se reflejen, en una contracción muscular tónico plástica a expensas sobre todo del sistema sarcoplasmático.

El resultado será el hecho que domina toda la patología palidal, esto es, *la determinación de una distonía*.

Los caracteres, la topografía, las maneras de presentarse los síntomas que la rodean y que cristalizan a su alrededor, formando junto a esta base positiva, un cuadro clínico de una individualidad absoluta, es lo que constituye el síndrome patológico palidal, que en resumen no es más que un aspecto del complejo problema de la patología general del tono muscular.

A) La rigidez.

Es la primera consecuencia de la distonía de que hemos hablado, se trata, como hemos dicho, de una alteración profunda de la contractilidad muscular, sobre todo, a expensas del complejo sarcoplasmático de los músculos.

Es pues, un estado permanente o accésional, de hi-



Historia clínica 105

per-tonía, la traducción clínica, fundamental, del déficit pálido nígrico.

Además, una vez contraído un grupo muscular de un miembro, el estado de rigidez subsiguiente no sólo se ejerce sobre los músculos agonistas, sino también

sobre los antagonistas, siendo este hecho, de positivo interés, lo mismo por lo que se refiere a la teoría de la hipertonicidad, de la serie piramidal, que a la extrapiramidal.



Hi-toria clínica 105

Una vez contraído el músculo, o un grupo de éstos en un miembro, la decontracción voluntaria, es lenta y difícil; muchas veces, se perciben sacudidas (fenómeno de la rueda dentada de FEDELE NEGRO), otras veces, como escriben KLIPPEL y LHERMITTE, se exagera y se generaliza la hipertonia, al querer el enfermo relajar su miembro (hipertonia intencional de CORNIL y de LHERMITTE). Al mismo tiempo esta rigidez, esta hipertonia, es de localización *rizo-mélica*, es decir, se halla localizada topográficamente, cerca de las articulaciones próximas a las raíces de los miembros; no como las contracturas de origen piramidal, que son distales y eotromélicas.

Además y es éste un carácter diferencial importante, la rigidez e hipertonia palidales son vencibles por medio de la movilización pasiva, suave y lenta; no sucede así con la contractura piramidal, que más bien se exagera, al intentar con movimientos restablecer la flexibilidad del miembro y en realidad excitando más la contractura.

Otro carácter capital, es el que determina la rigidez,

al ser explorada por un observador, que quiera movilizar la articulación afecta de rigidez: se percibe una especial sensación de consistencia cérea, semiflexible; además, el miembro adopta la posición en que ha sido colocado y la conserva (catalepsia).

Nosotros hemos visto, en diversos ebfreno-catatónicos de nuestra clínica, en una enferma, sobre todo, que ofrecía el cuadro típico de la demencia precoz y que sufría ataques de catatonía típicos, el fenómeno original, de quedar por temporadas de doce y quince, veinticuatro y hasta sesenta y dos horas en estado continuo de rigidez, adoptando entonces sus miembros la posición parkinsoniana y además sufriendo sus articulaciones una deformación crónica, a causa de la hipertonia; entonces, en esta enferma—como en los tipos wilsonianos y pseudo wilsonianos,—la rigidez y la hipertonia eran tan intensas, que se manifestaban los tendones debajo de la piel como cuerdas tendidas.

La palpación de las masas musculares, determina al observador, una sensación de dureza y de consistencia en algunos casos casi marmórea.

Como demostración clínica de esta rigidez y de la hipertonicidad plástica, es, por una parte, la negatividad del reflejo de SHERRINGTON, para los antagonistas y por otro lado, la positividad y la exageración de los llamados reflejos de postura; como son, por ejemplo, la maniobra de la pierna de BARRÉ y el reflejo, en el tibial anterior, de WERTHEIM-SALOMONSON.

Otro de los caracteres de la hipertonia y de la rigidez palidales, ha sido el señalado por WILSON, en la descripción de su síndrome y que se encuentra también en otros casos análogos: es el de la periodicidad,



Historia clínica 109

en la acentuación de la hipertonia o las crisis tónicas accesionales, de exageración de la rigidez.

Hay además, en estos casos, el fenómeno descrito por HALL que consiste en la aparición de espasmos muscula-

res tónicos, que sobrevienen paroxísticamente, en el momento de que un sujeto está haciendo un movimiento y queda paralizado, por una rigidez aguda, que lo fija en una posición.



Historia clínica 123

Este fenómeno ha sido también descrito por STRÜMPPELL.

B) El síndrome miotónico.

Se halla constituido por la serie de fenómenos reveladores de la excitabilidad anormal del sarcoplasma muscular.

La reacción eléctrica de degeneración, pone de manifiesto, no solamente una negatividad de ésta, sino una exageración de la intensidad de la contracción y una anormal persistencia de ésta.

Este fenómeno, ha sido sobre todo estudiado por SÖDERBERGH, que lo ha llamado reacción miotónica.

Además, la decontracción es progresiva y por golpes. No solamente este fenómeno se manifiesta por la exploración eléctrica, sino también por la excitación mecánica.

Asimismo, la cronaxia se halla modificada en los territorios en que domina la rigidez.

C) El temblor.

Se trata de un fenómeno del mayor interés y que si bien no es de presentación constante, es lo suficiente común para que pueda adquirir los caracteres de síntoma primordial.

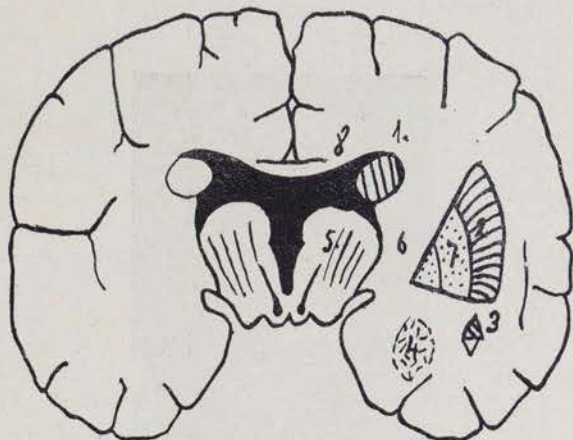
Se trata de una vibración de mediana velocidad y con el carácter específico siguiente: es un temblor estático.

Estos caracteres lo separan de los otros temblores, sobre todo, del temblor intencional de otras enfermedades del sistema nervioso y de los temblores histéricos y del paramioclonus.

Se trata de un temblor distal más intenso especialmente en la punta de los dedos, y que ofrece, las máximas analogías con el temblor senil y que como pondremos de manifiesto en otro trabajo, no es más que una acentuación de éste, o mejor, el temblor senil no es más que un fenómeno patológico palidal.

Bajo el punto de vista patogénico, es otra consecuen-

cia el temblor, de la inhibición o supresión pálido nigrica—alguien ha dicho que los síndromes extrapira-

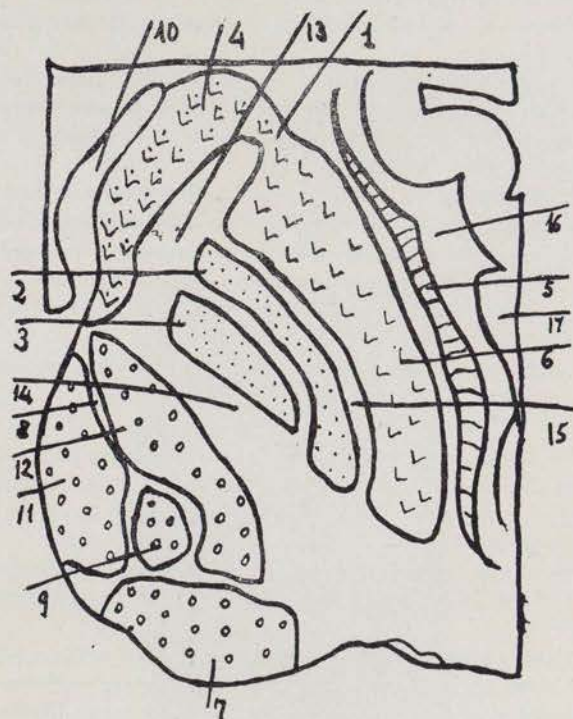


Esquema n.º 1.

N.º 1. Núcleo caudal.—N.º 2. Putamen.—N.º 3. Porción refleja del núcleo caudal.—N.º 4. Núcleo amigdalino.—N.º 6. Cápsula interna.—N.º 5. Tálamo óptico.—enrayado, sistema estriado, punteado, sistema pálido.—

midales eran una enfermedad por carencia, carencia de una acción de los centros grises.

El resultado de esta carencia, de esta acción coerciti-



Esquema n.º 2

N.º 1. Puente putámico caudal.—N.º 2. Globo pálido parte media.—N.º 3. Globo pálido parte interna.—N.º 4. Núcleo caudal.—N.º 5. Antemuro.—N.º 6. Núcleo estriado (putamen).—N.º 8. Fisura intertalámica.—N.º 9. Islole talámico.—N.º 10. Ventrículo lateral.—N.º 11. Tálamo interno.—N.º 12. Tálamo externo.—N.º 13. Cápsula interna anterior.—N.º 14. Cápsula interna posterior.—N.º 7. Pulvinar.

va, determina la liberación del estado neuroclónico de la célula ganglionar de la médula.

Dos otras teorías quieren explicar la patogenia del temblor.

WILSON, con SAHLI y otros, creen en una acción pálido nigrica, que descendería por la vía piramidal hasta la célula ganglionar y allí calmaría el neuroclonismo de esta célula.

El resultado de este neuroclonismo sería el temblor.

El mismo WILSON, admite otro camino por el que la inhibición seguiría una trayectoria mucho más compleja, la vía del cerebelo, rubro-pálido-tálamo-cortical y allí se ejercería en la zona rolándica la acción calmante del estímulo clónico. (Véase esquema N.º 4.)

Como en otras manifestaciones del déficit palidal, señalemos los trastornos tróficos articulares y las deformaciones consiguientes que dan lugar a cuadros de reumatismo deformante.

En un trabajo anterior ("Los conceptos de reumatismos y pseudo-reumatismos", por A. FERRER CAGIGAL y B. PERPIÑÁ ROBERT) sobre el reumatismo deformante, nos inclinábamos a aceptar una etiología nerviosa, estriopalidal, en la génesis de los graves trastornos deformantes articulares.

Una amplia afirmación a nuestro modo de pensar ha sido el caso, de una enferma cuya historia clínica publicamos entonces y que hoy también publicamos, que murió poco tiempo después a consecuencia de una neumonía senil.

La autopsia del encéfalo, nos permitió ver una atrofia del sistema estriopalidal y del locus niger extraordinariamente intensa. Más acentuada aún en el lado opuesto en que los trastornos reumáticos eran más evidentes (acción controlateral).

Una vez más, ante estos hechos, nos inclinamos a sostener nuestro modo de ver el reumatismo deformante, como el resultante de la coacción de dos elementos: uno, el foco séptico o tóxico; otro, la carencia de una acción nerviosa de los núcleos grises del encéfalo—podemos hoy decir del sistema estriopalidal—probablemente representativa de la alteración del trofismo vegetativo sobre los músculos y articulaciones.

D) Los trastornos termorreguladores.

Las experiencias de MEYER y BARBOUR demuestran que haciendo pasar tubos con agua caliente o fría por el encéfalo y colocándolos junto a los núcleos grises, de manera que éstos perciban el cambio de temperatura, se manifiestan, en el lado opuesto del cuerpo, los fenómenos reaccionales propios del frío o del calor, temblor, isquemia, sudoración y vasodilatación, respectivamente.

En la mayoría de los enfermos estriopalidales, los trastornos subjetivos de sensaciones de calor y de frío, son de una importancia excepcional en la historia clínica. (Trastornos del Termoestatismo.)

La mayoría de estos enfermos, presentan trastornos parestésicos, de sensaciones subjetivas de frío, en las extremidades y en todo el cuerpo, contrastando con llamaradas de calor, que se presentan en estos casos, aun en individuos sin otras taras orgánicas (menopausia, insuficiencia ovárica, etc.). Nosotros no dudamos en atribuir estos trastornos, los más precoces en su aparición en la historia patológica a finas alteraciones anatomo-

patológicas incipientes que tienen esta traducción clínica, que persiste después en el cuadro establecido de la enfermedad.

E) Citemos por fin los trastornos oculares y cutáneos.

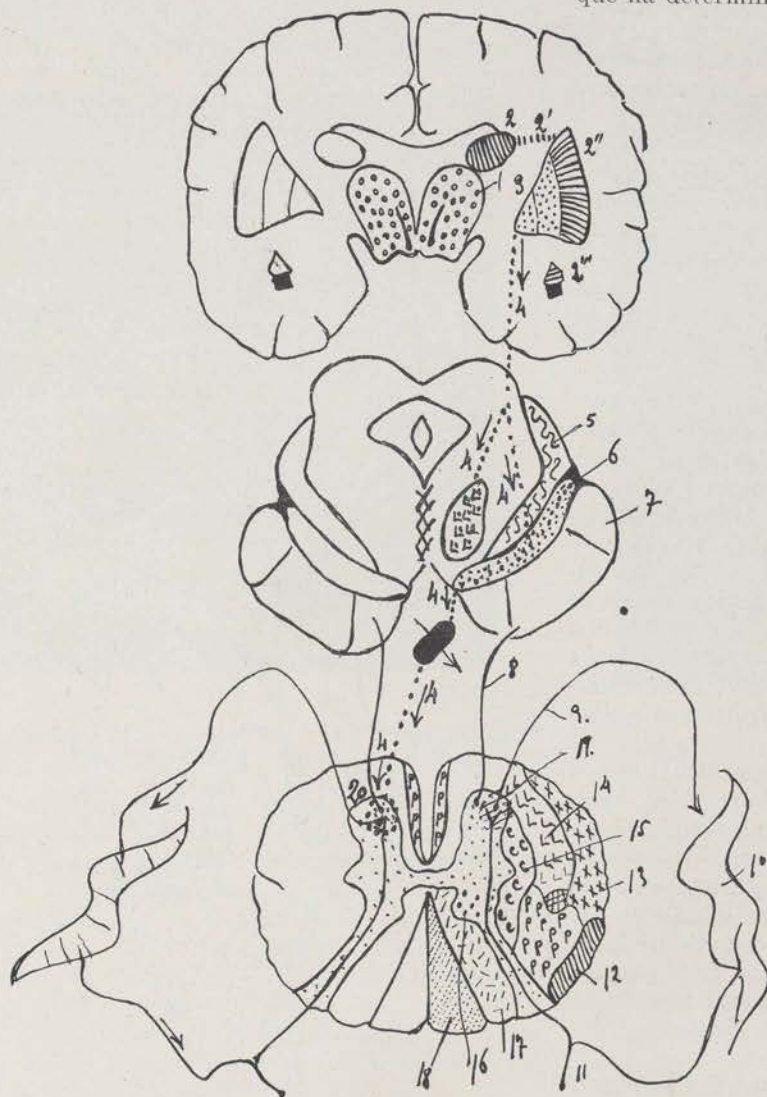
Además del síndrome pupilar de que hablaremos más tarde, existe una pigmentación azulada del anillo esclerocorneal de que ha hablado sobre todo FLEISCHER y

tomas traducen estos trastornos abstractos, que caracterizan el síndrome aquineto-hipertónico, o bradicinético.

Estos síntomas se pueden dividir en dos grupos:

1.º Síntomas comunes a todos los síndromes palidales, o que por lo menos, se pueden presentar en la mayoría de ellos.

2.º Síntomas que dependen de la causa etiológica que ha determinado la enfermedad.



Esquema n.º 5

- N.º 1. Tálamo óptico.
- N.º 2, 2' 2'' y 2''' sistema estriado.
- N.º 3. Sistema pálido.
- N.º 4. Freno pálido nigro.
- N.º 5. Pedúnculo cerebral.
- N.º 6. Locus niger.
- N.º 7. Pie del pedúnculo cerebral.
- N.º 8. Neurona de asta anterior motora.
- N.º 9. Sistema, sensitivo motor reflejo medular, músculo.
- N.º 10. Músculo estriado.
- N.º 11. Nervio sensitivo.
- N.º 12. Haz cerebeloso directo.
- N.º 13. Haz de Gower.
- N.º 14. Haz lateral.
- N.º 15. Haz restante.
- N.º 16. Columna de Clarke.
- N.º 17. Haz de Goll.
- N.º 18. Haz de Burdach.
- N.º 19. Sinapsis sensitivo motora.
- N.º 20. El freno pálido nigro actuando sobre esta sinapsis.

que se relaciona con un profundo trastorno del sistema cromafine que se manifiesta a veces por otras pigmentaciones anormales del cuerpo. Se presenta ante todo este anillo pigmentado en los tipos wilsonianos, pseudo-wilsonianos, y nosotros lo hemos visto en la mayoría de los senilismos nerviosos y en un caso de corea de HUNTINGTON con rigidez.

Ha sido atribuído a la "Argirosis" o a la melanodermia, esta última suposición orientaría hacia un trastorno endocrino concomitante.

III.—LA SINTOMATOLOGIA PALIDAL

Clínicamente, al lado del enfermo, una serie de sín-

Los síntomas generales.

a) La acinesia. Ha sido descrita sobre todo por CHARCOT y por BRISSAUD, que han hablado de la inmovilidad del paralítico agitante, de su impassibilidad y de la "avaricia de sus gestos"; este estado, no es únicamente el resultado de la rigidez o de la hipertonia, sino que obedece a una verdadera paresia para los movimientos activos.

Cuando la acinesia no es muy acentuada, entonces se denomina bradicinesia, lentitud de movimientos, o hiperviscosidad einética, reservando la primera denominación para los casos de actitud estatuaria y de inmovilidad completa.

b) Las perturbaciones del automatismo y de las sin-
cinesias.

Aunque muchas veces no exista rigidez, o ésta sea
muy ligera, el enfermo afecto de cualquier síndrome
palidal, tiene una dificultad, muchas veces invencible,
para ejecutar los movimientos que requieren una co-
ordinación de varios gestos elementales (adiadococi-
nesia).

Se trata, de enfermos que no pueden, según la expe-
riencia clásica, andar y saludar al mismo tiempo; que
si se les ordena coger un objeto con el puño, los exten-
sores de la mano no se contraen (LEWY) que al andar
no mueven los brazos a compás de la marcha.

Este conjunto, revelado por una pérdida de los mo-
vimientos asociados, o de los gestos que exigen una
cierta complicación, es uno de los hechos más frecuen-
temente observados, en los enfermos palidales. (PAR-
KINSONIANOS, WILSONIANOS, HUTINGTONIANOS etc.)

c) Ciertos enfermos presentan la llamada cinesia pa-
radójica, es decir, la posibilidad de ejecutar ciertos ac-
tos motores, aun cuando la marcha les es muy difícil o
casi imposible.

Una enferma de nuestra clínica, que presenta el ori-
ginal fenómeno de andar con gran dificultad, seguir
siempre su centro de gravedad y caer al menor impul-
so, en cambio, puede bailar con relativa facilidad.

d) TROUSSEAU, en sus clínicas del Hotel Dieu, ha-
bla ya de un fenómeno que también se presenta en es-
tos enfermos. Se trata de la facilidad con que los en-
fermos de sistema palidal adoptan la carrera en vez de
andar normalmente; este hecho, que se explica por una
marcada tendencia de los palidales a correr detrás de
su centro de gravedad, como si estuvieran arrastrados
por él, se denomina progresión metadrómica o quí-
nesia paradójica.

e) HASKOVEC y SICARD hablan de la acetisia, que es
la necesidad imperiosa del enfermo, de cambiar de si-
tio a cada momento movido por una inquietud psíqui-
ca especial.

f) CHARCOT y recientemente SARBO, describen otros
síntomas que se caracterizan por la facilidad con que
el parkinsoniano, por ejemplo, cae en cuanto se le da
el más ligero empujón; es una modalidad de la propul-
sión patológica y de la retropulsión, que se manifiesta
exagerada en estos enfermos y que se denomina hip-
tocinesia.

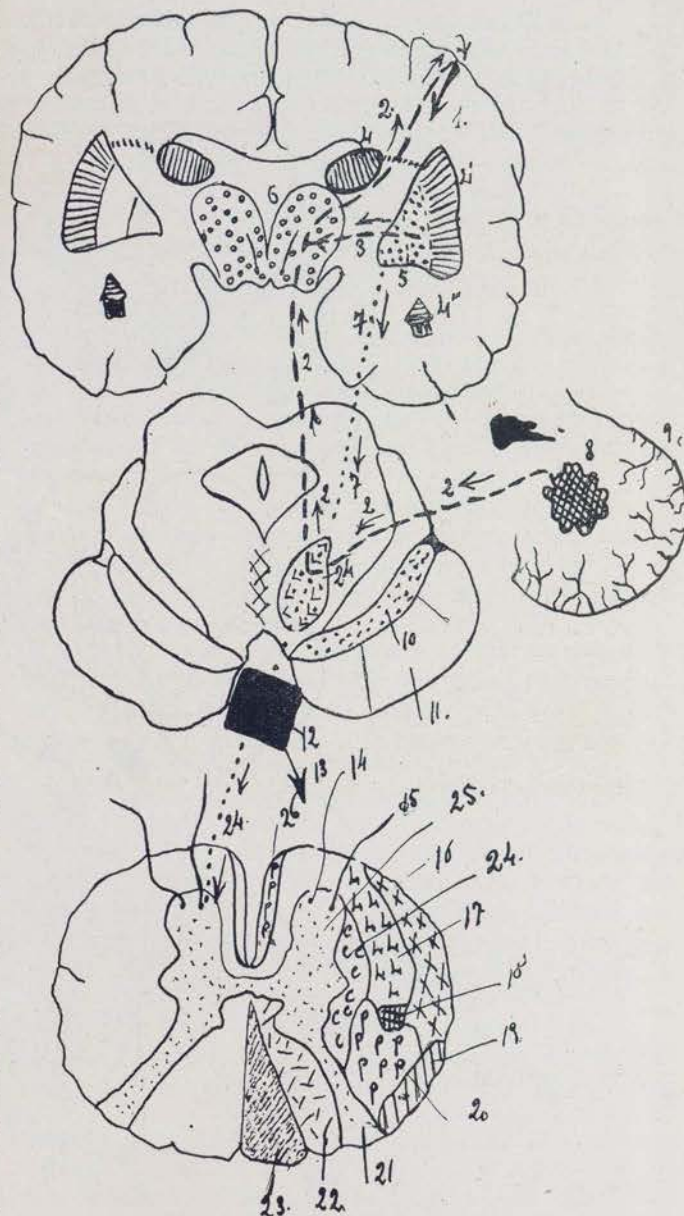
g) A veces la pulsión puede ser lateral; un enfer-
ma de nuestra clínica, actualmente afecta de una corea
de HUTINGTON con rigidez, al andar no solamente toma
rápidamente el paso detrás de su centro de gravedad,
sino que es atraída de un modo violento hacia la iz-
quierda, ejecutando la curva de su trayectoria una se-
rie de ondas, todas con la convexidad dirigida hacia la
derecha.

h) La actitud es típica, son enfermos encorvados,
inmóviles, en posición siempre la misma, con la cabeza
flexionada y los brazos sobre el pecho.

i) La cara, es inexpresiva pero con el detalle esen-
cial de sentir estos pacientes de un modo muy vivo las
más ligeras emociones; son la mayoría de ellos muy
sensibles, y aunque el trastorno psíquico es variable y

en algunos casi nulo, la emotividad es siempre muy
exagerada.

j) La marcha, puede ser de varios tipos: general-



Esquema n.º 4

N.º 1. vía piramidal. — N.º 2. vía cerebelo—rubro—tálamo—cortical. — N.º 3. vía pálido talámica. — N.º 4, 4' sistema estriado. — N.º 5. globo pálido. — N.º 6. tálamo óptico. — N.º 7. el freno pálido nigrico. — N.º 8. Núcleo del techo del cerebelo. — N.º 9. cerebelo. — N.º 10. locus niger. — N.º 11. Pie del pedúnculo cerebral. — N.º 12. decusación de las vías que vienen del pedúnculo y van a la médula. — N.º 13. Haz cruzado del lado opuesto. — N.º 14. neurona del asta anterior. — N.º 15. id. — N.º 16. Haz de Gower. — N.º 17. Haz lateral. — N.º 18. Haz rubro espinal. — N.º 19. Haz cerebeloso directo. — N.º 20. Haz piramidal cruzado. — N.º 21. Astas posteriores. — N.º 22. Haz de Goll y N.º 23. Haz de Burdach. — N.º 24. Haz restante del cordón lateral. — N.º 25. Asta anterior. — N.º 26. Haz piramidal directo.

mente es una marcha cautelosa, con pasos pequeños, mi-
rando un objeto lejano, generalmente es hipertónica, es
decir, arrastrando la punta de los pies.

Otras veces, ciertos enfermos presentan la llamada
marcha de las gallináceas, es decir; andan ejecutando

con el tronco un cierto movimiento de vaivén y levantando los pies como las aves citadas.

k) La fuerza estática y la fuerza cinética (fuerza de situación fija de BARTHEZ), presentan una disociación evidente; enfermos a los que un movimiento insignificante les es casi completamente imposible, oponen una resistencia increíble a que se les cambie el miembro de posición (OYLEFF).

Una anciana, enferma de Parkinson esencial, que hace tiempo estamos tratando, no puede apenas ni le-

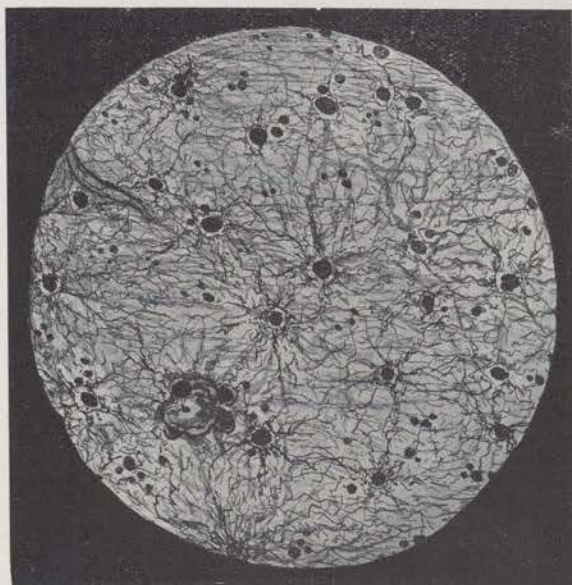


Fig. 1

Neuroglia perivascular. Formas estrelladas con largas prolongaciones y pequeñas células dendríticas.

Ciertos reflejos, los de fijación, se hallan considerablemente aumentados.

El reflejo de WERTHEIM-SALOMONSON, está, en el tibial anterior, aumentado en casi todos los enfermos con afección del sistema palidal.

Los síntomas que dependen de la causa etiológica.

Son distintos, según sea la índole de la génesis del proceso; según sea la causa del síndrome palidal, el virus encefalítico, la sífilis, la autointoxicación por de-

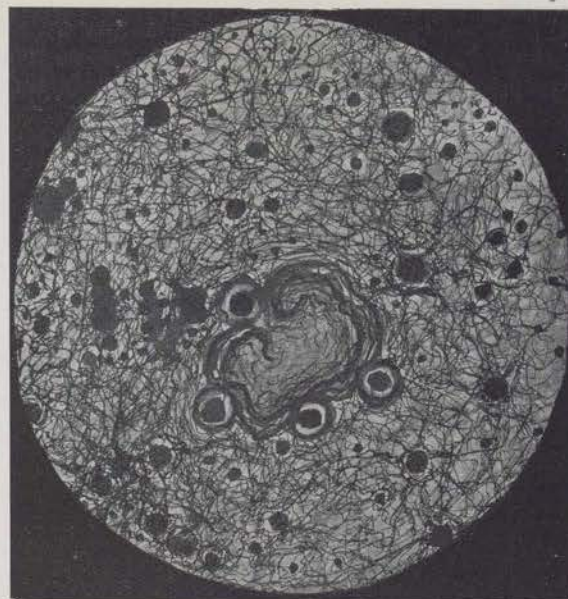


Fig. 2

Las mismas formaciones perivasculares a mayor aumento.

vantarse; estaba, por ejemplo, en la cama, y el simple gesto de levantar una pierna le era casi imposible; en cambio, una vez flexionada la pierna sobre el muslo y éste sobre el abdomen, si la enferma no quería, era imposible volverlo a la posición de extensión.

l) La palabra de estos enfermos, es siempre rápida y muchas veces ininteligible, se presenta el fenómeno que se denomina taquifemia con palilalia.

m) La escritura es lenta, difícil, con un entrecortamiento de las líneas, muchas veces tan grande, que llega a hacerse completamente ilegible el documento.

n) Los reflejos, se hallan generalmente aumentados, aunque bajo este punto de vista, existen grandes contradicciones; nosotros nos inclinamos más bien a aceptar una hiperreflectividad; la mayoría de nuestros enfermos presentan sobre todo los reflejos pubiano y de la rótula muy aumentados; sin embargo, el reflejo aquileo no es tan frecuentemente alterado.

Nosotros hemos consignado también, en varias de nuestras historias clínicas, el hecho de que la exageración de los reflejos, es sobre todo en los territorios rizomélicos, es decir: cerca de las raíces de los miembros.

Este hecho, se relaciona con la localización de la hipertonia palidal, generalmente—en oposición a la piramidal,—de topografía rizomélica.

ficiencia hepática, una psicosis, o la senilidad patológica, los síndromes palidales resultantes tendrán un carácter diverso.

1.º El síndrome bradiceinético post encefalítico, es decir, la encefalitis infecciosa da lugar a un cuadro palidal excesivamente acentuado (J. LEPINE); en él, el temblor y la hipertonia se presentan con gran intensidad; pero dos hechos vienen a dar un carácter peculiar al síndrome bradiquinético cuando existe la etiología encefalítica: éstos son la sialorrea y el síndrome ocular.

Lloyd H. ZIEGLER, refiriéndose a 752 encefalíticos, señala que del 87 % de supervivientes 586 son parkinsonianos o realizan un síndrome de hipertonia o rigidez extrapiramidal.

ROBB (de Rochester) citado por ZIEGLER, de 171 encefalíticos entre el 88 % de supervivientes, 58 dan lugar a un cuadro palidal.

Ante una influencia tan grande de la encefalitis epidémica sobre la realización de síndromes palidales, cabe pensar en la fenomenología propia del síndrome palidal post encefálico y esta individualización se halla condicionada, como hemos dicho, en primer lugar, por la sialorrea y por el síndrome ocular; en segundo lugar y de un modo no constante, por los datos humorales del líquido céfalo raquídeo; (Belarmino RODRÍGUEZ

ARIAS y SOUQUES) las diferencias de velocidad de sedimentación de los glóbulos rojos (PAULIAN y TOMOVICI); por las nociones anamnésticas; por el reflejo de YANICHEWSKI y su positividad, etc.

El síndrome ocular, se halla constituido (FOIX, LHERMITE, BARTELS, BALLOCK, CROUSON) por las parálisis de los músculos motores, una disociación de los reflejos pupilares; por la existencia del reflejo de Argyll-Robertson directo o invertido por la diplopia, la anisocoria y además por una positividad del reflejo de Rosalia ZILBERLAST-ZAND (CUATRECASAS y F. DE VILLALTA).

El síndrome glandular se caracteriza por un hiperfuncionamiento de la glándula salival, que se traduce por una sialorrea probablemente de valor contaminante,

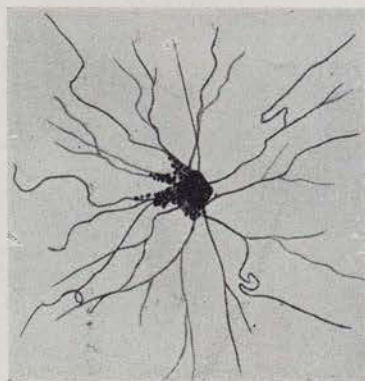


Fig. 5

Células neuróglícas. Grandes prolongaciones y granulaciones protoplásmicas. (Método Río Hortega.)

y según algunos autores, por una hiperfunción pancreática, sudoral y tal vez suprarenal.

2.º La estriatitís sifilítica puede dar lugar a cuadros palidales perfectos (CORNIL y LHERMITTE), pero existe un dato en ellos de un positivo valor diagnóstico diferencial: el síndrome humoral del líquido céfalo-raquídeo; la reacción de Wassermann es generalmente positiva, además es frecuente o constante la albuminorragia o la globulinorragia; al mismo tiempo existe la positividad, generalmente indiscutible, de las reacciones del oro coloidal de Lange; la reacción de floculación de Vernes indica la realidad de algunos grados sifilimétricos; además las otras reacciones de floculación de MEINICHKE la del benjuí coloidal, la de NONNE, etc., son positivas.

3.º En un grupo de síndromes palidales en los que domina la hipertonia, en los tipos wilsonianos y pseudo wilsonianos, en ciertas coreas con rigidez, en la pseudo esclerosis y tal vez en los espasmos de torsión o distonías lenticulares y en los síndromes de Cecile VOGT y de Ramsay HUNT, existen signos, sólo funcionales, de una insuficiencia hepática, tal vez cirrótica.

Las pruebas de la fenol-sulfonaftoleína, las de la eliminación del rosa de bengala, las pruebas de la hemoclasia digestiva de WIDAL, y la dosificación de la bilirrubina titulada por la técnica impecable de HJHMANS

VAN DEN BERGH, en algunos casos demuestran una insuficiencia hepática (Noël FIESSINGER).

4.º El síndrome palidal que se presenta durante las crisis de ebfrenocatatonía es para CLAUDE y BARUCK una verdadera crisis pálida nígrica de tipo accésional; se trata de una real supresión cíclica del freno palidal; es precisamente esta intermitencia uno de los primordiales datos que permiten señalar la individualidad de esta otra manera de ser del síndrome palidal; si a esto se añaden los signos fundamentales de la esquizofrenia, será muy fácil que pueda hacerse con seguridad un diagnóstico.

5.º Finalmente, los fenómenos de déficit palidal que se presentan en los cuadros de la senilidad patológica, se encuentran acompañados de los otros signos de lacunismo de otras regiones del encéfalo; sobre todo de la corteza cerebral; en otro trabajo nos ocuparemos con detención del síndrome palidal de los lacunarios.

HISTORIA CLINICA N.º 15

Atetosis doble asociada a una doble hemiplejía

Se trata de una enferma de 18 años, cuya afección es congénita o por lo menos apareció en edad muy temprana; es imposible recoger otros datos acerca de su familia ya que esta enferma está abandonada.

Presenta movimientos de atetosis localizada en los dedos y, sobre todo, en el pulgar; asimismo presenta una hipertonia generalizada que no es de tipo piramidal sino más bien extrapiramidal.

En las piernas presenta los signos de una doble hemiplejía con desviación de los dedos hacia dentro y del pie con equinismo.

Los movimientos son desordenados y concomitantemente existe una disartria muy acentuada que impide a la enferma hablar y sólo le permite emitir sonidos inarticulados.

La marcha no es posible, tiene que arrastrarse apoyándose en las manos y en las rodillas a causa de la deformación de sus dos pies en varus equino que no la pueden sostener.

Asimismo presenta estigmas de profunda degeneración como son una microcefalia acentuada, una cara muy pequeña deformada por movimientos atetóticos; frente pequeñísima; asimetría facial, etc.

HISTORIA CLINICA N.º 58

Reumatismo deformante con manifestaciones extrapiramidales

Se trata de una anciana de 76 años de edad, sin antecedentes patológicos interesantes.

Presenta una acentuadísima afección reumática deformante encontrándose invadidas todas las articulaciones que se encuentran inmobilizadas por una anquilosis y por una rigidez muscular que hace sobresalir los tendones por debajo de la piel en una hipertonia de tipo francamente extrapiramidal.

La enfermedad es de una evolución larguísima, unos veinte años, y presenta lesiones dentarias de una considerable intensidad hasta el punto de que las encías sólo guardan uno o dos dientes y aun perfectamente cariados.

La enferma falleció a consecuencia de una neumonía senil y la autopsia del encéfalo revela una atrofia del sistema palidal que corresponde al tipo descrito por GOWERS con el nombre de abiotrofia.

Este hecho se relaciona con las lesiones periféricas de onixis y perionixis, fenómenos trofoneuróticos cutáneos, en forma de exfoliaciones ictiosicas, lo mismo que las rigideces musculares que hacen pensar en una participación estriaria o estrío palidal según las ideas de algunos autores, entre ellos J. A. SICARD.

HISTORIA CLINICA N.º 72

Corea de Huntington con rigidez

Es una mujer de 38 años de edad, soltera, perfectamente robusta, su madre padeció una enfermedad igual o parecida a la que padece la enferma, asimismo un hermano de su madre padeció también de corea o de algo afín.

Hace dos años y medio o tres que sin que ella pueda atribuirlo a ninguna causa conocida empezó a notar una serie de movimientos sobreañadidos involuntarios, lentos y no temblorosos de tipo claramente coreico. Permanece en actitudes catatónicas durante largos ratos y asimismo al andar su marcha es en tipo de gallinácea. Los movimientos voluntarios son lentos y se encuentran alterados por la adición de movimientos de coreo atetosis. Al andar y al efectuar cualquier gesto presenta un tic, pero lento, con el hombro y con el brazo.

La actitud catatónica es con la mano levantada con la palma mirando hacia arriba.

El tono muscular se encuentra extraordinariamente aumentado, apreciándose una rigidez muy acentuada, sobre todo en los músculos de los brazos.

Los reflejos están exaltados, sobre todo el rotuliano; en cambio el pie es más bien hipotónico.

HISTORIA CLINICA N.º 25

Corea de Huntington

Se trata de una enferma expósita de la que no es posible obtener datos acerca de sus antecedentes.

Hace siete años, a consecuencia de una emoción, viene padeciendo movimientos coreicos de gran amplitud con pequeños movimientos de coreo-atetosis en los dedos. Estos movimientos se presentan al estar levantada y disminuyen al dormir, la inestabilidad motora es grande hasta el punto de que a veces hace imposible la marcha o ésta se encuentra interrumpida por una caída brusca por imposibilidad de sostener el equilibrio a consecuencia de los movimientos desordenados y hasta cierto punto ebriosos que presenta la enferma.

Existe una disartria muy acentuada y los fenómenos de déficit psíquico son bastante acentuados, tiene crisis de irritabilidad, etc. La corea es generalizada, afecta el tronco, los brazos, la cara, se presenta una hipotonía marcadísima, el trefismo es más bien deficiente.

HISTORIA CLINICA N.º 19

Enfermedad de Wilson. Espasmo de torsión

Es una mujer de cincuenta años, que tiene 17 hermanos, de los cuales sólo viven cuatro.

Hace treinta años, al mes de estar casada, después de un síndrome de hiperemesis muy intensa se acostó a permanecer en cama durante todo el embarazo, dió a luz a un hijo que nació bien y después de un período demencial agudo, con alucinaciones, insomnio e irritabilidad, que dieron lugar a un cuadro maniaco apareció poco tiempo después una cuadriplejía extraordinariamente hipertónica que todavía se conserva, que afecta, sobre todo, los brazos, que se hallan intensamente contracturados hasta el punto de permanecer los tendones en estado permanente de contractura; la marcha es de tipo espasmódico digitigrado, la disartria es absoluta, sólo puede emitir sonidos inarticulados; se presenta también el fenómeno de la acentuación de la rigidez al querer ejecutar un movimiento; se presenta, además, un espasmo de torsión hacia la derecha que determina una flexión del tronco hacia este mismo lado y una torsión en el eje de la columna vertebral, también de derecha a izquierda.

Los signos de la insuficiencia hepática y el anillo esclerocorneal de FLEISCHER son positivos.

HISTORIA CLINICA N.º 123

Enfermedad de Parkinson esencial

Es una mujer de 52 años, sin antecedentes hereditarios o individuales importantes. A los 50 años después de un trauma

psíquico empezó a notar sensaciones progresivas de frío en las extremidades inferiores que persistieron durante meses y al cabo de algún tiempo un temblor que era de localización hemilateral.

Al año aproximadamente se generalizó la paresia, el temblor y la sensación de rigidez en ambas extremidades, adquiriendo una actitud de penitente rígida, fuerza activa muy disminuída, fuerza pasiva sumamente aumentada, adiadoce acinesias abolidas, marcha de tipo digitigrado, etc.

Existe una bradicinesia muy acentuada y los movimientos asociados están abolidos. Existe también acatisia, la cara es inexpresiva, la voz es taquifémica y pallálica y los reflejos están aumentados.

Signos oculares normales.

HISTORIA CLINICA N.º 109

Enfermedad de Parkinson postencefalítica

Es una joven de 20 años, sin antecedentes hereditarios o individuales importantes. Hace 8 años tiene bruscamente por la noche un intenso dolor de cabeza localizado en la región occipital acompañado de inconsciencia que se prolonga quince días durante los cuales permanece en cama.

Paulatinamente recobra el conocimiento y un año más tarde después de una emoción empezó a temblar y después de otro período de somnolencia empieza su cuerpo a adquirir una posición rígida y encorvada, presenta intensa sialorrea, los temblores se acentúan al querer hacer un movimiento.

Su cara es inexpresiva e inmovil, es avara de sus movimientos, corre al andar detrás de su centro de gravedad y su palabra es absolutamente ininteligible.

Presenta muy acentuado el síntoma de la pulsión y sobre todo el de la retropulsión.

HISTORIA CLINICA N.º 105

Enfermedad de Parkinson postencefalítica

Es un varón de 24 años, perfectamente robusto y sin antecedentes hereditarios o individuales patológicos.

A los 24 años tuvo un período febril de comienzo brusco con escalofríos, intensamente cefalálgico, trastornos oculares, hipersomnio y estreñimiento. Estuvo así cuatro meses.

Se repuso y tardíamente, un año más tarde empezó a notar temblor, sialorrea, bradicinesia, acinesia, diplopia y agripnia.

Actualmente se trata de un individuo con actitudes este-reotipadas, posibilidades catatónicas, actitud en extensión, amínia con una lenta sonrisa, sialorrea abundante y un temblor muy intenso en el maxilar inferior y en la rodilla.

Palabra taquifémica y palilálica.

No rígido más que en la nuca con marcada acinesia y bradicinesia con la fuerza estática y activa conservadas.

RESUMÉ

Dans la plupart des maladies nerveuses on peut recueillir l'expression de la participation dans le procès des éléments du système pallidal: Cette symptomatologie a une possibilité épisodique, l'ébéphreno-catatonie et le spasme de torsion. Une autre possibilité permanente est représentée par le syndrome de la rigidité parkinsonienne et celle des états post-encéphaliques.

Dans la présentation du syndrome pallidal, il peut y avoir les associations les plus variées, avec les autres éléments symptomatiques qui appartiennent à d'autres séries neurologiques. L'athétose, la maladie de WILSON, la maladie de LITTLE, etc., présentent des associations estrio-pyramidales et estrio-pyrido-pallidales. Certaines chorées accompagnées de rigidité, certains rhumatismes déformants, présentent des signes appartenant à l'altération du système pallido-nigérien.

Par conséquent, il est possible, à l'avenir, de chercher l'expression d'une note du système pallidal, dans des maladies nerveuses très diverses et dans d'autres où la pathogénie différente est invoquée, on peut arriver à l'interprétation de

quelques symptômes, par la participation latente du système extra-pyramidal et surtout des voies du tonus palido-nigériennes.

SUMMARY

In most nervous diseases it is possible to get the expression of the participation in the process of the elements of the pallidal system. This symptomatology has an episodic possibility, the catatonical and the spasm of torsion. Another permanent possibility is represented by the syndrome of the Parkinson rigidity and that of the post-encephalic conditions.

In the appearance of the pallidal syndrome, there may be the most varied associations with the other symptomatic elements belonging to other neurological series. Athetosis, Wilson's disease, Little's disease, etc., show stria-pyramidal and stria-pyrate-pallidal associations. Certain choreas attended with rigidity, certain deforming rheumatisms, present signs belonging to changes in the pallid-nigerial system.

One should, therefore, look in the future for the expression of a note of the pallidal system in very different nervous diseases and in others where a distinct pathogenesis is claimed it is possible the interpretation of some symptoms by the latent participation of the extrapyramidal system and above all of the ways of the pallidonigerial tone.