

irregular de ellas. Ni siquiera ello, las curvas coloidales, totalmente inespecíficas. Aunque la primera exploración del enfermo no nos produjo la impresión de un proceso tuberculoso meníngeo puesto en marcha por la primovacunación, inoculamos al cobayo para obtener un dato de más certeza. La rapidez de evolución clínica, la respuesta favorable al tratamiento aureomicínico y el informe negativo de la autopsia del animal inoculado, han venido a confirmar nuestra primera impresión, y así, creemos tener los suficientes datos para rechazar una meningitis tuberculosa.

Los análisis de sangre nos indican una intensa leucocitosis, con desviación a la izquierda, aunque conservando cifras relativamente altas de linfocitos. La aparición de eosinófilos no nos es extraña; abundan en la provincia de Santander, y en la misma capital, los casos de áscaris intestinales y es raro el enfermo, de nuestros pabellones o consultas, que no presente una eosinofilia más o menos acentuada.

Por último, queremos hacer notar dos aspectos de cierto interés en los análisis de líquido cefalorraquídeo: la aparición de una red de fibrina después de la primera punción lumbar (casi todos los autores están de acuerdo en afirmar el aspecto de agua de roca del liquor en procesos encefálicos postinfecciosos) y la po-

sitividad de las reacciones de Meinicke y Kline, que aunque pueden inducir a confusión en algún caso, justificamos en éste como una prueba, quizás de una acentuada disonía, dada la gravedad del proceso, y las consideramos por completo inespecíficas.

#### RESUMEN.

Se presenta un caso de meningoencefalitis postinfecciosa, coincidente con una primovacunación antivariólica, que quizás sea el factor etiológico decisivo de aquélla. Se hacen breves comentarios al caso y se exponen sucintamente citas bibliográficas de trabajos nacionales y extranjeros.

#### BIBLIOGRAFIA

- ANDERSON y MACKENZIE.—Lancet, 2, 667, 1942.  
 ARIAS y SOLA.—Sem. Med., 2, 328, 1938.  
 ARTECHE.—Clín y Lab., 16, 298, 1930.  
 BAUMANN.—Ned. Mil. Geneesk. Tschir., 7, 10, 1954.  
 BOUWDIJK-BASTIAANSE.—Bull. Acad. Nat. Med., 94, 815, 1925.  
 CARRERA.—Medicina Esp., 2, 163, 1939.  
 HOGEWIND.—Ned. Tschir. Geneesk., 98, 19, 1954.  
 QUINTANS y DE LA CALLE.—Medicamenta, 11, 229, 1953.  
 RAMÍREZ.—Arch. Esp. Pediat., 17, 184, 1933.  
 SAINZ DE LOS TERREROS.—Arch. Esp. Pediat., 15, 413, 1931.  
 SEGERS y GINASTERA.—Sem. Med., 2, 568, 1940.  
 THEVENAND y VEITH.—Rev. Neurol., 86, 264, 1952.  
 TURNBULL y MC INTOSH.—Brit. J. Exper. Path., 7, 181, 1926.  
 VALLEJO NÁJERA.—Siglo Médico, 83, 889, 1929.  
 WEISIE y cols.—Zchr. Kinder., 73, 1, 1953.

#### ABIOTROFIA CEREBELOSA ASOCIADA A UNA ABIOTROFIA ESPINAL DE EXTENSION E INTENSIDAD EXCEPCIONALES

L. BARRAQUER-BORDAS.

Clinica y Seminario de Geriatría (Jefe: Doctor M. PASELLA) del Hospital Municipal de Nuestra Señora de la Esperanza (Director: Doctor M. MARTÍNEZ-GONZÁLEZ). Barcelona.

La sistemática de las afecciones degenerativas del sistema nervioso central resulta dificultada por la frecuente presencia de formas abortivas, complejas, de transición, etc., respecto a los diversos tipos-patrón individualizados, así como también a veces por la irregularidad de su presentación o no presentación heredofamiliar.

La nosografía actual de tales enfermedades está basada en las apetencias, más o menos selectivas, del proceso disolutivo por tales o cuales agrupaciones neuronales y vías axonales. Por ello tienen, hoy por hoy, un carácter definitivo, para la delimitación de los tipos y de las variedades morbosas, las comprobaciones anatómicas de la topografía y extensión de la imagen histopatológica degenerativa y, en su ausencia, ostentan un valor muy elevado las descripciones semiológicas cuidadosas que traducen la existencia en vida de estas mismas lesiones.

De entre las neurodegeneraciones, son indudablemente las cerebelosas aquellas cuya delimitación se ofrece más oscura y difícil, habiendo merecido un número elevadísimo de intentos y discusiones.

Que la nosología de las afecciones degenerativas del cerebelo dista mucho de estar fijada, según dijo GUILLAIN, lo recordábamos con R. RUIZ-LARA en un trabajo publicado aquí mismo hace tres años, en el que dimos a conocer una de las escasas observaciones anatomoclínicas existentes de atrofia cerebelosa llamada "carcinótica" (digamos, al menos, coincidente con un carcinoma visceral), observación procedente de esta misma Clínica de Geriatría.

Recientemente, J. G. GREENFIELD (1954), en su Monografía sobre las degeneraciones espino-cerebelosas, ha intentado una clasificación de las mismas, prosiguiendo y modificando así los intentos anteriores de G. HOLMES, MOLLARET, BROUWER y BIEMOND, ANDRÉ THOMAS, ZÜLCH, etcétera. Particularmente interesante es su visión crítica del conjunto de casos corrientemente agrupados bajo la etiqueta de "heredotaxia cerebelosa de Pierre Marie".

Bajo el consejo de nuestro mentor en estas materias, el doctor LUDO VAN BOGAERT, creemos oportuno dar a conocer el protocolo clínico de una observación personal en la que los síntomas espinales, asociados a los propiamente ce-

rebelosos, alcanzan una intensidad totalmente excepcional.

Los perfiles sindrómicos, así como los evolutivos, tan peculiares de este caso, nos entretendrán en breves comentarios, que dejamos para luego de transcrita su protocolo.

Maria V. B., nacida en 1890, ingresa el 14 de febrero de 1951 en la Clínica de Geriatría. Médico jefe de Sala, doctor J. AMBRÓS.

*Anamnesis familiar.*—El padre murió a los 69 años de uremia. La madre, a los 65, de apoplejía. Ella es la hermana mayor de los hijos vivientes hoy día de este matrimonio. Antes que ella nacieron, al parecer, siete hijos, todos ellos muertos en la primera infancia. Menores que nuestra enferma viven: una hermana de 59 años, viuda, con un hijo de 40 años, casado, que tiene dos niñas, de 11 y 10 años, y un niño de 4 años, y otra hermana de 44 años, soltera. Ambas sanas, al parecer, aunque no han sido exploradas neurológicamente. Entre estas dos hermanas nacieron dos niños, que murieron también en la primera infancia. Así, pues, en total han sido 12 hermanos, de los que sólo tres—mujeres todas—viven en la actualidad. *No pueden recogerse antecedentes familiares positivos de tipo neurológico.*

*Anamnesis personal.*—Nacida en Alcoy (Valencia), estuvo allí hasta los 5 años, en que vino a vivir a Barcelona.

Nacida a término. Lactancia materna hasta los cuatro meses. Desarrollo defectuoso. En la infancia muy comedora.

*Empezó a andar cerca de los dos años, presentando una marcha insegura. Esta inseguridad fué siempre paciente de pequeña cuando corría.*

Desarrollo mental normal. Casi no fué a la escuela, aquejando fuertes cefaleas.

De adolescente, su inseguridad para la marcha semejaba la de un borracho. Estando entonces trabajando en una industria de objetos de escritorio, sufrió una ligera quemadura en región externa de muslo izquierdo. La lesión tomó mal aspecto y se extendió, tardando tiempo en cicatrizar (*trofismo defectuoso*).

A los 15 años, menarquia. Aumentó la dificultad en la *deambulación*, teniendo que apoyarse por las paredes. Realizaba, además, amplios y desordenados movimientos al querer coger algún objeto, dificultándole mucho el comer por sí sola. A veces, al andar, súbitamente se le cruzaban las piernas, teniendo que ser sostenida hasta que la actitud cedia.

*Desde los 49 años aproximadamente no puede andar.* Permanecía a ratos sentada en una silla hasta que hace unos nueve años resbaló y cayó. *Desde entonces ha permanecido siempre encamada.* Desde hace unos seis años no puede ni siquiera incorporarse.

Hace unos siete años se inició *atrofia muscular de manos y antebrazos*.

Desde aproximadamente la misma época ha ido perdiendo la sensibilidad en extremidades inferiores. También trastornos tróficos de la piel y de faneras.

Desde hace años sordera, cada vez mayor.

Desde hace unos ocho meses, trastornos de esfínteres.

#### Exploración neurológica.

Enferma en decúbito supino forzado por la parálisis y por la incoordinación.

Voz lenta, aguda, monótona, entrecortada, irregular, descompuesta, algo explosiva. Frecuentemente detiene la palabra para realizar una deglución salival, que casi siempre resulta brusca y sonora.

Visión: Algo borrosa. Al examen neurooftalmológico, fondos oculares normales (doctor LLOVERAS-CAMINO).

Audición: Sordera mayor a derecha, con acúfenos que ella compara al ruido de una fábrica. Con el diapasón 128 la transmisión área y la ósea están perdidas a derecha y a izquierda: sólo se conserva una ligera percepción ósea.

Olfacción: Anosmia absoluta o casi absoluta.

Gustación: Conservada.

Diplopia frecuente.

Nistagmus horizontal de segundo grado, amplio y lento, al iniciar la mirada lateral. Ligera oscilación del mismo tipo al mirar hacia arriba y hacia abajo.

Ligerísima debilidad del facial inferior izquierdo.

Nada por parte de la inervación motora de velo del paladar ni de la lengua.

Reflejos corneales débiles, pero presentes.

Ligera disfagia ocasional. No reflujo de los líquidos por la nariz.

No risa ni llanto espasmódicos.

Esbozo de reflejo peribucal (TOULOUSE y VURPAS).

No reflejo retráctil de cabeza (WARTENBERG).

*Extremidades superiores:* Atrofia muscular extrema de ambas manos en eminencias tenares e hipotenares, interóseos y lumbricales. Atrofia muscular considerable de ambos antebrazos en sus dos tercios inferiores, terminando bastante bruscamente según un límite circunferencial.

Fibrilaciones musculares.

Paresia acentuada, en proporción con la atrofia.

Los dedos de ambas manos se hallan retraidos en flexión a nivel de las segundas y terceras falanges, mientras que la primera falange tiende a la extensión. Dedos en "griffe". Esta deformidad es mayor a derecha y más acentuada para los dedos cubitales que para los radiales.

Manos aplanadas, simianas, algo excavadas.

La musculatura proximal está bastante conservada, pero la movilidad está disminuida, en parte, por probable periartritis escápulohumeral bilateral.

Arreflexia profunda generalizada.

Acentuados trastornos de la sensibilidad: El diapasón no es percibido en ninguna parte, ni aun sobre las clavículas. Los desplazamientos imprimidos a los dedos y a las manos no son apreciados, estando, por tanto, perdida la noción de posición. La sensibilidad táctil está abolida en manos y antebrazos y prácticamente también en los brazos. La dolorosa, perdida en manos y antebrazos y disminuida en brazos. La térmica sigue casi exactamente el mismo patrón, aunque quizás sus defectos son algo menores. En la región distal la anestesia es, pues, absoluta o casi absoluta.

Coordinación: En dedo-nariz, hipermetría, notoria descomposición del movimiento y amplio temblor.

Adiadococinesia.

Manifiesto rebote en la maniobra de Stewart-Holmes. Todos estos defectos son bilaterales.

*Extremidades inferiores:* Actitud en extensión. Edemas. Trastornos tróficos de piel y uñas. Los dedos, recubiertos por costras negruzcas, que dan el aspecto de una gangrena seca. Bajo ellas, puede identificarse la cubierta cutánea alterada.

Es posible que bajo el edema se disimulen atrofias musculares.

Pies en extremo equinismo, dedos en flexión plantar. Paraplejia absoluta.

Flaccidez. La movilidad pasiva aparece limitada por retracciones músculo-tendinosas y ligamentosas en tobillos, rodillas y caderas.

Arreflexia bilateral de cuadriceps y de triceps surales.

Arreflexia cutánea plantar bilateral.

No reflejos de defensa.

Anestesia casi total, que se prolonga hacia arriba hasta la altura aproximadamente del onceavo dermatoma dorsal. Sólo en los pies, la presión profunda y el pinchazo son ligeramente percibidos como estímulos dolorosos.

Por encima de ese nivel existe una hipoalgesia y termohipoestesia que abarca a todo el tronco y a la cabeza, mientras que los estímulos puramente táctiles apenas son percibidos.

El diapasón sólo es ligeramente apreciado sobre la frente y en la base de la nariz.

No puede explorarse, desde luego, la coordinación en extremidades inferiores.

pérdida del control de los esfínteres, de cuya acción no es consciente.

*Arreflexia cutánea abdominal.*

No escoliosis. Según hemos visto, no pie llamado de Friedreich.

Por punción lumbar: *Manometría libre y líquido cefalorraquídeo normal.*

Radiografías vertebral (doctores MODELL y MANCHÓN): Cifosis senil. Hernias de Schmorl. Osteoporosis generalizada.

Hematología normal. Serología de lúes negativa.

Examen psíquico (doctor SOLE-SAGARRA) en fecha de 2-III-1951: Personalidad primitiva. Tono ligeramente depresivo. Desorientación alopsíquica.

Podemos resumir el cuadro clínico de este caso, a su ingreso en el Servicio, bajo los siguientes rasgos:

A) Un *síndrome cerebeloso* de expresión simétrica, cuya intensidad semiológica no requiere mayor comentario.

B) Un *síndrome de interrupción, o tal vez mejor, de desintegración espinal casi completa* a partir del onceavo segmento dorsal, aproximadamente. Este síndrome se traduce por una paraplejia flácida, una anestesia casi total (con restos de sensibilidad dolorosa en zona distal), pérdida del control esfinteriano y trastornos tróficos.

C) Unos *trastornos severos de las sensibilidades por encima del citado nivel espinal*, esto es, del onceavo dermatoma dorsal, con: a) Abolición de la vibratoria y de la artrocinética. b) Anestesia táctil en extremidades superiores e hipostesia severa en el resto. c) Analgesia y termoanestesia en manos y antebrazos y disminución de las mismas sensibilidades en el territorio restante.

D) Una *atrofia muscular distal* en extremidades superiores con fibrilaciones, comportando deformidad de manos y dedos. Esta atrofia se detiene según un límite circunferencial bastante neto, a semejanza de lo que ocurre en la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth. Debe interpretarse como una amiotrofia mielopática, si bien no puede excluirse un componente neural.

E) Un *síndrome ocular u óculo-vestibular* con diplopia y nistagmus.

F) Una *anosmia bilateral*, cuya naturaleza nerviosa no puede certificarse.

G) Finalmente, una *disfagia ocasional* y una debilitación del reflejo del velo del paladar apenas pueden retenerse en ausencia de mímica espasmódica y frente a una palabra exclusiva o muy predominantemente cerebelosa, como manifestaciones dudosas de un síndrome pseudobulbar incipiente. La disfagia meramente ocasional, sin reflujo de líquidos, podría explicarse por la misma incoordinación cerebelosa.

Como datos negativos pueden citarse la ausencia de atrofia óptica y de trastornos psíquicos lo suficientemente conspicuos para requerir otra explicación que el género de vida que ha debido llevar la paciente. La sordera que ostentaba

puede muy bien no ser óptica, no pudiendo precisarse más en ausencia de audiometría.

\* \* \*

Veamos ahora cuál ha sido la lenta *evolución* de este proceso morboso. Recapitularemos primero las etapas seguidas hasta su ingreso y luego diremos algo de su progresión desde entonces.

El cuadro se inicia ya con un *retraso motórico* (no anduvo hasta los dos años) y con una *inmadurez de la coordinación*, pues nunca anduvo con la misma seguridad que las otras criaturas.

Sobre este fondo, se van definiendo en la adolescencia los trazos clínicos de la *atrofia cerebelosa progresiva*, con marcha atáxica y temblor e incoordinación en las extremidades superiores.

Las dificultades para la marcha empeoran de tal modo, seguramente ya con un componente degenerativo espinal, que a los 49 años tal función se hace imposible. A los pocos años, ya sólo puede permanecer en decúbito o incorporada, posibilidad esta última que pierde pronto.

Por entonces, después de los 50 años, la enferma va apreciando disminución y pérdida de la sensibilidad en extremidades inferiores, trastorno sensitivo que se hace más intenso y extenso. Al propio tiempo se va desarrollando una amiotrofia distal en ambas extremidades superiores. La progresión de esta serie de trastornos va marcando el avance del proceso disolvente espinal, expresado también últimamente por los trastornos de esfínteres.

En los cuatro años que la paciente lleva en el Servicio, la progresión se ha ido también acentuando, bien que muy lentamente.

Así, en abril de 1955, se aprecia que la atrofia muscular es algo más intensa en ambas extremidades superiores, y sobre todo que *ha aumentado la intensidad del defecto sensitivo generalizado*. Incluso en el territorio trigeminal, la paciente casi no percibe la punta de la aguja. Es, pues, ahora más difícil precisar el nivel superior de la disolución espinal casi absoluta. Por otra parte, no obstante ésta, sigue conservándose un resto de sensibilidad dolorosa en la región distal de las extremidades inferiores.

Además, han progresado las trastornos secundarios de orden ligamentoso, capsular y de fibrosis muscular, alrededor de las articulaciones del hombro y del codo. Consecuencia de ello es que la paciente no puede mover, más que dentro de muy estrechos límites, sus manos, también inútiles. Ello le impide, desde luego, alimentarse por sí misma, y desde otro punto de vista, dificulta considerablemente la exploración actual de los trastornos de la coordinación.

\* \* \*

Si ahora procuramos recapitular todo el despliegue, cronológico y sindrómico, de este cu-

dro clínico, nos damos plena cuenta que estamos frente a un proceso degenerativo de extensión e intensidad realmente desusadas. Este se inició bajo los rasgos de una atrofia cerebelosa progresiva, desarrollada sobre una inmadurez motora, siguiendo luego la evolución paulatina del progreso desintegrativo espinal. *Es el grado extraordinario de éste lo que presta a nuestra observación sus perfiles más excepcionales.* El propio sistema trigeminal no se muestra en modo alguno respetado por el estadio morboso, ya que a su nivel se expresa el mismo defecto sensitivo que en otros territorios.

Consideramos aventurado cualquier intento de clasificación del componente cerebeloso de nuestra observación dentro de uno u otro tipo de las degeneraciones de este órgano.

Su asociación a la afectación espinal nos recuerda el denominado por GREENFIELD "tipo Menzel" de las heredoataxias, del cual lo separan, sin embargo, tanto o más que la ausencia de carácter heredofamiliar, la intensidad y extensión del cuadro disolutivo espinal.

Nuestro caso recuerda en cierto modo los descritos por LELONG, LEREBOULLET, BERTRAND y MERKLEN como caracterizados por una degeneración de las protoneuronas motoras, sensitivas y sensoriales, de los cuales los apartan también, no obstante, ciertos rasgos distintos. La severidad del cuadro medular, por ejemplo.

La presencia de una anosmia bilateral sugiere la participación del sistema olfatorio en la abiotrofia, hecho comprobado en un caso estudiado por VAN BOGAERT con DAVID, HECAEN y DE AJURIAGUERRA.

La ausencia de síntomas endocrinos y metabólicos patentes diferencia, por otra parte, nuestra observación de una aportada por FRANCIS y DESCAMPS, en la que el cuadro de heredoataxia coexistía con una serie de trastornos de la serie diencéfalo-hipofisaria, así como con una retinopatía pigmentosa. Ni que decir tiene que tampoco en este caso el cuadro espinal era el mismo.

Es evidente que el cuadro medular de nuestra paciente es bien distinto al de los casos, relativamente frecuentes, de heredoataxia con atrofias musculares neurógenas.

No consideramos posible precisar en nuestro caso, por la sola averiguación clínica, todos los sistemas neuronales espinales o radiculo-ganglio-espinales interesados por la abiotrofia. Es muy probable que las astas anteriores estén igualmente interesadas en la región lumbar, como lo están en el engrosamiento superior, pudiendo disimularse las amiotrofias bajo los trastornos tróficos de las extremidades inferiores.

Creemos que, aunque analizada en el plano meramente clínico, *esta asociación de un cuadro disolutivo espinal de extensión y, sobre todo, de intensidad realmente excepcionales, al cuadro degenerativo cerebeloso, realiza un síndrome abiotrófico particular*, merecedor de esta nota.

#### RESUMEN.

Estudio clínico de un cuadro abiotrófico compuesto por un síndrome cerebeloso, un síndrome de disolución espinal casi completa desde nivel dorsal inferior, una acentuada afectación de las sensibilidades objetivas por encima de este nivel (incluso en el territorio del trigémino), una amiotrofia distal de las extremidades superiores (y tal vez también de las inferiores, difícil de comprobar bajo los trastornos tróficos presentes en las mismas), diplopia, nistagmus y anosmia.

El cuadro se inició en la adolescencia por un síndrome cerebeloso progresivo, instaurado sobre una inmadurez motora. La semiología espinal ha ido progresando ulteriormente de modo lento. Su amplio desarrollo actual se ha constituido alrededor de los sesenta años.

El alcance, y principalmente la extraordinaria severidad del proceso degenerativo espinal, asociado al cuadro cerebeloso, constituye la dimensión más sobresaliente del presente caso.