

ricos homens castelhanos, seus aliados, que recusaram pôr cerco a Valhadolid; e, por ventura, a esperança de obter de Castela um vantajoso tratado—como depois foi o de Alcañices—moveram D. Denis a levantar os arraiais, que assentara em Simancas, e a retroceder em direcção ao seu país, por Medina del Campo, aproveitando, porém, a retirada para conquistar as vilas da comarca de Riba de Cõa, que em parte já tinham sido dependencia da corõa portugueza. Em 1381, ao romper das hostilidades entre D. Fernando de Portugal e D. João I de Castela, em Simancas se concentraram as forças destinadas a sitiá Almeida, sob o comando do proprio rei; e no ano seguinte, da mesma provação saiu tambem o grosso do exercito castelhano, que devia opôr-se á invasão da Extremadura pelas tropas aliadas de D. Fernando e do conde de Cambridge, investida definitivamente suspensa pelo tratado de paz que o monarca portuguez, mais fatigado das depredações e violencias dos homens de armas ingleses, do que das perdas da guerra, secretamente negociara com D. João I.

É este glorioso passado, que ainda mais diminúe e apouca a Simancas de hoje. Só o castelo mantem a sua nobreza historica. Antiga propriedade dos Enriquez, almirantes de Castela, os Reis Catolicos compraram-no em 1480, por doze *cuentos de maravedis de juro*, incorporando-o nos bens da corõa. A mudança de dono fê-lo tambem variar de destino, passando de dominio senhorial a prisão de Estado. Sandoval, na sua *Historia de Carlos Quinto*, conta que Fernando o Católico ali mandou encerrar o vice-chanceler de Aragão, D. Antonio Agustín, porque ousadamente *requirió de amores a la reyna Germana*, sua segunda esposa. Mas é no tempo do Imperador e de Felipe II, que a crónica desta fortaleza se nubla de episodios trágicos.

O fogoso e arrebatado bispo de Zamora, D. Antonio de Acuña, que tão valorosamente figurara na insurreição das *Comunidades*, aqui esteve preso cinco anos. Um dia, na ansia de evadir-se, mata o velho alcaide do castelo, Mendo de Noguerol, seu carcereiro. Então, Carlos V, em processo sumario, sem defensor nem audiencia publica, manda-o julgar e enforcar, na ameia correspondente ao torreão em que estivera encerrado, e que ainda conserva o nome de *cubo del Obispo*. Assim terminou a vida do famoso agitador, na tarde de 23 de março de 1526, sendo ele proprio quem, durante o funebre cortejo, com voz firme e segura, entoou as orações rituais dos defuntos.

En 1566, como representantes da nobreza flamenga, chegaram a Madrid o marquês de Berghes e Floris de Montmorency, barão de Montigny e antigo governador de Tournay, na Flandres. Era seu encargo pedir a Felipe II providencias contra as perseguições e atropelos que estavam sofrendo. O rei foi adiando a resposta; mas no mesmo dia em que recebeu do duque de Alba a noticia da prisão dos condes de Egmont e de Hornes, mandou encarcerar Montigny no alcáçar de Segovia. Transferido depois para Simancas, na noite dum sábado, 14 de outubro de 1570, quatro embuçados cavaleiros, que já tinham saído a ocultas da cidade vizinha, silenciosamente se apeiam á porta do castelo. Era o alcaide da Real Chancelaria de Valhadolid, com esta comitiva lugubre: um escrivão, um padre e o carrasco. A Montigny, que de nada suspeitava, é então notificada a sentença a que fôra condenado no processo que o duque de Alba mandara instaurar, em Bruxelas, contra ele e contra a memoria do marquês de Berghes—que falecera poucos menses depois de sua chegada a Madrid—como reus de lesa-magestade, por complicitade na conjura do principe de Orange. O domingo foi consagrado a praticas religiosas. E por volta da uma para as duas horas da madrugada do dia 16—para que houvesse tempo de recolher o alcaide ainda de noite a Valhadolid—era Montigny executado, mas *en tal manera*—recomenda expressamente a provisão regia, existente no Arquivo—*que, quanto sea posible, los que le hobieren de amortajar después de muerto... no conozcan haber sido la muerte violenta*. Assim mandava Felipe II cumprir a sentença, e fazia depois correr publicamente que o pobre Montigny fôra vítima de febres malignas!

Tem o castelo de Simancas uma dupla cinta de fossos e muralhas, com duas portas de silharia, construidas no penultimo quartel do seculo XVI, quando a antiga fortaleza já começara a ser adaptada a Arquivo geral de monarquia espanhola. A cada ponte corresponde, no pano do muro, uma porta, ambas abertas no vão de dois cubêlos, a do norte, vulgarmente chamada *del Rey*, sobranceira á moderna estrada de Valhadolid a Salamanca, e a do poente, que é a principal, á entrada da vila, unica que dá agora serventia.

Apresenta o castelo a forma dum quadrilatero irregular, apoiado em quatro grandes torreões diferentes; mas a solida fortaleza mediéva, fronteiriça do reino de Leão, já sofreu modificações no primitivo plano, para se ajustar ao seu destino actual. Interiormente, as

obras de adaptação foram completas: a escadaria de honra, o espaçoso pátio central, a construção de novas salas, a divisão das antigas, raros vestígios deixaram da primordial moradía dos almirantes de Castela.

Nas cincoentas e seis salas deste imenso edificio, em estantes de madeira, algumas delas preciosas, e principalmente em armarios, cavados na espessura das paredes, com as prateleiras e divisorias em gesso, estão arquivados milhões de documentos, distribuidos por mais de 75.000 maços (*legajos*), não obstante a perda que este Arquivo sofreu em 1914, pela saída de muitos papeis relativos ao Tribunal da Inquisição que, por ordem do governo, foram transferidos para o Arquivo Historico de Madrid.

Ha quem atribua ao celebre cardeal Jiménez de Cisneros, quando regente de Castela, a ideia de aproveitar a fortaleza de Simancas para deposito dos *papeles del Estado*. A Carlos V se deve, porem, a criação do Arquivo, ordenando por *cédula* de 19 de fevereiro de 1543, endereçada ao presidente e ouvidores da Chancelaria de Valhadolid, que trasladassem do castelo de la Mota, em Medina del Campo, para o de Simancas, as escrituras concernentes ao patrimônio real, que ali tinham corrido perigo de incendio, e as guardassem numa arca com duas chaves, que ninguem poderia abrir sem provisão sua. Depois, novas disposições foram tomadas para a recolhida de outros documentos, quer na posse de particulares, quer pertencentes aos Conselhos e Tribunais da nação; e, em 5 de maio de 1545, era o licenciado Antonio Catalán nomeado *tenedor del Archivo de Simancas*, com o vencimento anual de cinco mil maravedís. Já então ocupavam onze arcas os papeis depositados no tombo nacional.

A segurança da fortaleza, experimentada em varios acometimentos e assédios; a vizinhança de Valhadolid, onde o soberano fazia então, de preferencia, a sua estancia oficial, justificam plenamente a escolha do Imperador. Mas só no reinado de Felipe II, a pesar de haver estabelecido a côrte em Madrid, distante quarenta leguas de Simancas, é que o plano esboçado por seu pai recebeu execução completa, ordenando em 1567 a Jerónimo de Zurita, cronista-mór do reino de Aragão e um dos homens mais eruditos do seu tempo, que por todos os meios se apoderasse e fizesse recolher áquele Arquivo, *las instrucciones, memoriales, cartas misivas, escrituras, i otros papeles concernientes al Estado i negocios publicos*, que tivessem pertencido a *embaxadores*,

secretarios, ministros i otros oficiales, desde o tempo dos Reis Catolicos, quer se encontrassem em poder dos seus herdeiros, quer de *otras qualesquiera personas, i en qualesquiera partes i lugares*. Mais providencias tomou ainda Felipe II, exigindo dos Conselhos Reais, contadurias, tribunais, mosteiros e cabidos a entrega de todos os documentos que pertencessem á corôa.

Importantes obras de acomodação mandou tambem este monarca realizar no castelo. Mas de tantos favores que o arquivo lhe mereceu, nenhum talvez mais relevante do que a nomeação de Diego de Ayala, em 1561, para o cargo de arquivista, pelo cuidadoso interesse que sempre demonstrou, não só na coordenação e classificação dos papeis ali guardados, como no esquadrinhamento e averiguação de muitos outros, que ainda se conservavam ocultos. Foram até esses serviços que tornaram o cargo de arquivista, por assim dizer, hereditario na sua familia, uma especie de património, de morgado, tacitamente instituído em favor dos seus descendentes. O ultimo, falecido em 1844, chamava-se Hilarión de Ayala.

Constantemente acrescentado com as especies mais variadas, durante os reinados de Felipe III, Felipe IV e Carlos II, a historia do Arquivo de Simancas oferecenos agora um episodio que se prende com a intervenção de Portugal na guerra da sucessão de Espanha. Quando os monarcas da Europa souberam, com assombro, que o ultimo representante da Casa de Austria, fraco, timido, enfermo, pusera termo ás suas irresoluções, designando em testamento, como herdeiro, o duque Filipe de Anjou, filho segundo do Delfim de França, só o imperador da Alemanha, que julgara certa a herança para um dos seus filhos, o arquiduque Carlos, se absteve de reconhecer oficialmente o joven neto de Luis XIV. As hostilidades não tardaram, porem, a romper, tomando a Inglaterra, a Holanda e Portugal o partido do pretendente austriaco. A noticia do tratado de 16 de maio de 1703, assinado em Lisboa pelos representantes das quatro potencias aliadas, causou terror na côrte de Filipe V; e logo que o rei de Portugal, D. Pedro II, declarou guerra a Espanha, depois da chegada do arquiduque de Austria, em março do ano seguinte, o governo espanhol, receoso de que as forças coligadas invadissem a fronteira e avançassem sobre Valholid, mandou retirar do Arquivo de Simancas e guardar com a maior segurança, em Burgos, os principais documentos do Patronato Real.

Só em setembro de 1706, quando o exercito comandado pelo marquês das Minas, que mêses antes conseguira fazer a sua entrada em Madrid, já retirava para os lados de Valencia, diante de forças superiores, é que esses papeis recolheram ao Arquivo.

Enriquecido com novas especies, nos reinados de Fernando VI e de seu irmão Carlos III, quando este soberano, depois de haver fundado na Corunha o Arquivo da Galiza, resolveu tambem criar na capital da Andaluzia o Arquivo das Indias Espanholas, todos os documentos relativos ao descobrimento, conquista e administração do Novo Mundo foram, em 1785, mandados transferir de Simancas para Sevilha. Mas, a despeito deste golpe, o Arquivo Geral de Espanha podia ainda sem exagero considerar-se, em principios do seculo XIX, como um dos mais ricos e notaveis da Europa.

Da sua propria opulencia resultou até a extorsão de que foi vítima durante as guérras napoleonicas. No empenho de fazer da capital da França a cabeça intelectual do mundo, deliberara Napoleão concentrar em Paris não só os arquivos de todos os Estados sucessivamente incorporados no Império, mas até os daqueles países que, definitiva ou transitoriamente, viessem a cair em seu poder. A grande cidade tornaria-se assim o colossal deposito dos principais monumentos da historia politica e administrativa da Europa, como já era o centro de todos os monumentos de arte e de literatura, sistematicamente arrancados ás terras invadidas.

A primeira revelação de tão gigantesco plano foi um decreto, firmado dias antes do tratado de paz de Schoenbrunn, mandando que os arquivos do Santo Imperio Romano-Germanico, existentes em Viena, fossem imediatamente transferidos para Paris; e 3.139 caixas, cheias de documentos escolhidos por uma comissão especial, chegaram a dar entrada na capital do Imperio. Por esse tempo, foram os arquivos do Vaticano sujeitos á mesma selecção, sendo apartados 102.435 maços, com alguns milhões de documentos, que Napoleão mandou remover tambem para França. E idêntica sorte sofreram, pouco depois, os arquivos do Piemonte.

Quando Napoleão, após a desastrosa capitulação de Bailén, se viu forçado a assumir a direcção da guérra em Espanha, ao passar por Valhadolid nos primeiros dias de 1809, não se esqueceu de pedir informações sôbre o Arquivo de Simancas; e em agosto do ano seguinte,

ordenou a Kellermann, cujo quartel general estava instalado naquela cidade, que fizesse transportar todos os seus papeis para Baiona. A primeira remessa, composta de 60 caixas, foi expedida em novembro de 1810. Mas como Kellermann ponderasse ao ministro do Imperio, principe de Neuchâtel, que para a remessa total dos documentos seriam precisas mais de 12.000 caixas, Napoleão determinou que só se retirasse do Arquivo o que tivesse interesse historico; e a escolha foi confiada a Guiter, que já dera provas especiais da sua competencia, como presidente da comissão incumbida de remover os papeis do Santo Imperio de Viena para Paris.

Pelas dificuldades de transporte e pouca segurança dos caminhos, Guiter só chegou a Valhadolid em principios de março de 1811; mas iniciou logo os seus trabalhos, coadjuvado pelo cônego D. Manuel Moguejo, o mesmo que, por encargo do general Kellermann, fizera a joeira dos primeiros manuscritos remetidos para França.

Segundo o relatorio, por ele dirigido a Daunou, *Garde général des Archives de l'Empire*, havia então, no castelo de Simancas, vinte e nove salas cheias de papeis. A antiga fortaleza, desde 1809, que servia tambem de caserna a forças do exercito francês, que por vezes a transformaram num verdadeiro quartel. E apesar das providencias do intruso governo de José Bonaparte, recomendando o maior cuidado na conservação do Arquivo; não obstante a afirmativa de Kellermann, em carta ao principe de Neuchâtel, declarando *que cet important dépôt est intact et a été soigneusement conservé dans le même ordre où je l'ai trouvé établi*, os soldados da guarnição de Simancas deterioraram um grande numero de maços do *Registro general del sello*, das *Contadurias generales* e dos *Diversos de Italia*, espalhando e confundindo muitos documentos, assim como arrancaram e queimaram quasi todas as portas das estantes em que os primeiros maços se guardavam.

Propoz Guiter que fossem mandadas para França algumas divisões completas do Arquivo, talvez cêrca da quarta parte dos papeis ali existentes. Depois, aguardando instruções, retirou-se para Valhadolid; e nenhuma recebera ainda, quando chegou áquela cidade a assustadora noticia de que o exercito francês, que occupava Portugal, batia em plena retirada diante das tropas anglo-lusas. Para não perder inteiramente o fruto duma viagem tão incomoda, Guiter deliberou agir por sua conta, mandando construir a toda a pressa 152 caixas e remetendo-as

para França, com preciosos manuscritos, durante os meses de maio e junho de 1811. Constituiam 7.861 maços os documentos assim arrancados ao Arquivo de Simancas, entre eles varios instrumentos originaes, da mais alta importancia historica, como os testamentos de Carlos V e da imperatriz Isabel, de seu filho Felipe II e do ultimo soberano da disnatia austriaca em favor de Felipe de Anjou.

Assim que os Aliados restabeleceram o trono dos Bourbons, logo os países, cujos museus, bibliotecas e arquivos tinham sido postos a sacco, se apressaram a pedir a restituição de todos os objectos de arte, livros raros ou manuscritos de que estavam despojados. Em setembro de 1814, o embaixador espanhol reclamou do governo de Luis XVIII que os papeis de Simancas fossem restituídos. Dada esta ordem ao *Garde général des Archives du Royaume*, que era o mesmo Daunou, observou ele ao ministro do interior do restabelecido reino, que entre os manuscritos provenientes dêsse Arquivo, alguns eram respeitantes a provincias de ha muito francêsas, como a Borgonha e a Lorena; que tambem lá se encontravam antigos titulos da casa real de França; e muito convinha, portanto, que tais documentos permanecessem nos arquivos de Paris.

Autorizado secretamente a conservar esses papeis, Daunou expediu os restantes para Baiona. Mas não tinham chegado ainda a Bordeaux, quando Napoleão desembarcava da ilha de Elba no golfo Juan. O transporte ficou então suspenso; e só em março de 1816 é que o governo espanhol pôde rehavê-los, enviando-os imediatamente para Simancas. Os empregados do Arquivo logo notaram as lacúnas, sendo remetida ás Tulherias a lista dos manuscritos que faltavam, e solidada com instancia a sua restituição. O Governo francês aduziu as razões, alegadas por Daunou. A Espanha insistiu; mas as reclamações não tiveram exito, continuando os referidos documentos nos arquivos parisienses, onde constituem, ainda hoje, uma das mais importantes e consultadas colecções. Alguns dêles, referentes a D.^a Leonor de Austria, esposa de D. Manuel de Portugal e de Francisco I de França, e ao tratado de paz entre Portugal e Espanha, em 1668, interessam directamente á historia portugêsa.

Para remediar a desordem do Arquivo, foi o ilustrado cónego de Plasencia, D. Tomás Gonzalez, incumbido então, na qualidade de commissario regio, de reunir e catalogar todos os documentos dispersos,

trabalho que ele completou, organizando indices ou inventarios de diferentes secções. Depois, entre 1820 e 1851, tornaram-se tão abundantes as remessas de papeis, enviados por diversos Ministérios, que nem um só aposento do castelo ficou devolúto, até as proprias dependencias destinadas a moradia do arquivista, tendo o governo mandado construir para este fim uma casa, junto da antiga fortaleza. Varias obras foi ainda necessario executar dentro do edificio, para o adaptar inteiramente a Arquivo Nacional.

* * *

Como a historia de Espanha esteve, durante alguns seculos, intimamente ligada á historia do mundo, numerosos investigadores, por ventura de todas as nações cultas, tem visitado Simancas, em busca de preciosos elementos para os seus trabalhos historicos. Franqueado ao publico desde 1844, como os outros arquivos espanhoes, podem contar-se per dezenas os estrangeiros, subsidiados pelos respectivos governos, que ali se tem demorado muitos mēses e até um e mais anos consecutivos; e não são poucos tambem os nacionais, que a Simancas de vem os mais variados subsidios para o documentado estudo de diferentes aspectos da civilização espanhola. De Portugal é que os registos do Arquivo, alem de rapidos visitantes de algumas horas, apontam apenas três nomes: do falecido general Claudio de Chaby, que nos ultimos mēses de 1861 ali esteve consultando os documentos relativos á intervenção das tropas portuguezas nas guérras do Russilhão e da Peninsula; do professor da Faculdade de Letras do Porto, Damião Peres, que recentemente foi a Simancas estudar varios manuscritos referentes ao prior de Crato; e do autor destas linhas. Do Brasil ali se demorou, em 1846, o eminente poligrafo Francisco Adolfo Varnhagen, depois visconde de Porto Seguro, examinando diversos *papeles* concernentes á historia e geografia do seu país.

A vila não oferece ao forasteiro comodidades algumas, nem sequer as mais rudimentares. Quando estive em Simancas pela primeira vez, nos mēses de Setembro e Outubro de 1915, ainda lá havia uma pousada, o *Parador del Archivo*, com o tradicional aspecto das antigas estalagens castelhanas. Fronteira a uma das pontes do castelo, sôbre o pateo, calçado de ladrilhos, abria a cosinha, que era ao mes mo tempo

a sala de visitas da casa. Em volta da lareira, duas taboas, embebidas na parede, serviam de bancos, com espaldeira de esparto. Aquí decorriam as horas, antes e depois da *cena*, ouvindo contar ao *posadero* ou á mulher as interessantes lendas de Simancas; mas não eram menos curiosas as recordações dos simpáticos velhos, revivendo o passado, evocando alguns daqueles sábios que, nos últimos trinta anos, ali se tinham hospedado, e cujos bilhetes de visita, amarelecidos do tempo, eles guardavam carinhosamente num largo sobrescrito, que era o braço nobiliário da pousada.

Hoje, que essa hospederia acabou, tem o estudioso que alugar um quarto, em qualquer casa da vila; nem é possível, dadas as horas de trabalho no Arquivo—das oito da manhã ás duas da tarde—pernoitar em Valhadolid e vir diariamente a Simancas. Mas estas contrariedades—a vila nem posto de correio tem!—não influem nos verdadeiros investigadores. É que a cerrada floresta de papeis, que enchem todas as salas do castelo, como que domina e empolga e subjuga o estudioso, no insaciável empenho de ver tudo, de ainda descobrir mais algum documento desconhecido.

Ao contrario do que sucedia antes da guerra, poucos estrangeiros tem agora visitado o Arquivo. Durante os trinta e tantos dias que lá estive, em 1915, só ali encontrei, e deixei ainda trabalhando, uma ilustrada senhora norte-americana, *Miss Alice Gould*, que ha mais de três anos vinha dividindo os seus estudos entre este Arquivo Geral e o de Sevilha, no proposito de consultar todos os documentos que interessassem a Cristovão Colombo e aos seus companheiros das primeiras viagens. Da ultima vez que estive em Simancas, durante quarenta e sete dias, apenas vi dois estrangeiros: um padre, comissionado pelo governo da Hungria, que estava estudando documentos relativos á historia do seu país; e Mr. J. Franklin Jameson, director da *Carnegie Institution of Washington*, que procurava subsidios concernentes ás relações entre os Estados Unidos e a Espanha, anteriores e posteriores á independencia da grande republica, em 1783. O primeiro já se encontrava em Simancas, ha bastantes meses, e ainda lá se devia demorar muito, dada a variedade de documentos que tinha a consultar; o segundo retirou poucos dias antes do meu regresso a Portugal.

São em numero de alguns milhares os manuscritos do Arquivo de Simancas, que directamente se prendem com a historia portugueza.

Estão esses manuscritos principalmente divididos por três secções: *Patronato Real*, *Secretaría de Estado* e *Secretarías Provinciales*; mas outros ha ainda, aliás de menos importancia, nas secções denominadas *Secretaría de Hacienda*, *Secretaría de Guerra*, *Cámara de Castilla* e *Tribunal Mayor de Cuentas*.

No *Patronato Real* ha 347 documentos subordinados ao titulo de *Tratados con Portugal*. Nesta colecção se encontram os seguintes contratos de casamento: da infanta D.^a Beatriz, filha de D. Fernando de Portugal, primeiro com D. Fradique, filho bastardo de D. Enrique II, e depois com D. João I de Castela; da infanta D.^a Isabel, filha do infante português D. João, Mestre de S. Tiago, com D. João II de Castela; da infanta D.^a Joana, filha de D. Duarte de Portugal, com o impotente Henrique IV; de D. Afonso V com a infanta de Castela, D.^a Isabel, a futura Rainha Catolica; do principe D. João, filho de D. João II de Portugal, com a infanta D.^a Isabel, filha dos Reis Catholicos; de D. Manuel de Portugal com as três infantas de Espanha, D.^a Isabel, D.^a Maria e D.^a Leonor; de sua filha, a infanta D.^a Isabel, com o imperador Carlos V; de D. João III de Portugal, com a infanta D.^a Catarina, irmã do Imperador; de seus filhos, a infanta D.^a Maria e o principe D. João, com os filhos de Carlos V, Felipe II e a infanta D.^a Joana. Aqui figuram tambem todos os acórdos, convenções, treguas e tratados de paz, entre os soberanos portugueses, D. Fernando, D. João I, D. Afonso V e D. João II, com os soberanos de Castela, D. Henrique II, D. João I, D. Henrique III, D. João II e a Rainha Catolica, assim como os plenos poderes conferidos aos respectivos plenipotenciarios e as minutas das suas instruções. Pertencem ainda a esta colecção muitas bulas pontificias, concedendo dispensas de parentesco, até para o malogrado casamento de D. Afonso V com a irmã de Henrique IV; todas as negociações relativas aos dotes das infantas portuguesas e castelhanas; um grande numero de poderes das principais cidades e vilas de Portugal, autorizando os seus procuradores a jurar as capitulações matrimoniais entre a infanta D.^a Beatriz e D. João I de Castela; interessantes documentos concernentes á infanta D.^a Joana, a Excelente Senhora, depois da sua vinda para Portugal, como a promessa e juramento de D. João II de que não permitiria que ela casasse, nem saísse do convento, no caso de se verificar o casamento de seu filho com a infanta D.^a Isabel, e diferentes

bulas dos papas Sixto IV e Inocencio VIII, obrigando-a a professar e guardar a regra de Santa Clara; diversos papeis sobre o regimen das terçarias; e importantes documentos, respeitantes á sucessão da corôa portugûesa, por morte do cardial-rei D. Henrique, como as alegações de alguns pretendentes, um parecer da Faculdade de Teologia de Alcalá de Henares, justificando os direitos de Felipe II, cartas do prior do Crato a varias terras e a vinte e cinco dos seus partidarios, edictos e sentenças contra eles promulgados, e as actas das côrtes de Tomar, em que o monarca espanhol e os principes D. Diogo e D. Felipe foram jurados pelos três Estados do reino. Merecem tambem ser mencionadas a intervenção da Rainha Catolica para que D. João II desistisse do proposito de deixar a corôa ao filho bastardo D. Jorge; e as negociações com D. Manuel de Portugal para um emprestimo de 50.000 cruzados de oiro ao condestavel de Castela, por ocasião da guerra civil das *Comunidades*, emprestimo que depois foi descontado no dote da imperatriz Isabel.

Desta colecção ha um catalogo impresso, no *Catálogo V* do Archivo Geral de Simancas; mas deve ser revisto, pois tem bastantes incorrecções em nomes de pessoas e terras de Portugal. Das outras secções, não só copiosissimas, mas muito mais valiosas para a historia portugûesa, pois comprehendem documentos, na sua grande maioria inéditos, não existe ainda Catalogo impresso.

Na secção denominada *Secretaria de Estado* ha centenas de maços referentes a Portugal, que a recentissima *Guía del Investigador*, de D. Mariano Alcocer Martínez, actual director do Archivo, reúne sob a designação comum de *Negociaciones de Portugal*. Mas a numeração dos maços não é seguida, pois estão repartidos em três grupos e o ultimo ainda em sub-grupos, conforme os assuntos a que se referem.

O primeiro grupo, intitulado *Correspondencia*—tanto na *Guía del Investigador*, como na *Guía de la villa y Archivo de Simancas*, de Francisco Díaz Sánchez, publicada em 1885 e ha muito esgotada—pertence á Serie II da *Secretaria de Estado* e comprehende 72 maços, desde o n.º 367 a 438, segundo a numeração antiga, e desde o n.º 165 a 191, conforme a numeração moderna, em que o mesmo numero abrange geralmente mais do que um maço. Os documentos deste grupo tem uma importancia capital. São muitas as cartas autografadas dos

monarcas portuguezes, D. João III e sua esposa, D. Sebastião e D. Henrique; e abundam as dos embaixadores espanhoes, Lope Hurtado, D. Luis Sarmiento de Mendoza, D. Hernando Carrillo, D. João de Borja, D. João de Silva, D. Cristovão de Moura e o duque de Osuna, assim como de outros agentes menores, que Felipe II enviara a Portugal, logo depois da catastrophe de Alcaccer-Quibir. Estas cartas são preciosas para o conhecimento de côrte portugueza, pois todas as intrigas de cortezãos e valídos ali estão comentadas, da mesma maneira que os principais factos occorridos na metrópole e possessões ultramarinas; mas é, principalmente, para a historia verdadeira daquele vergonhoso periodo de 1579-1580, que é indispensavel estudar toda essa correspondencia, assim como outros documentos coévos, pertencentes a esta collecção: as instruções de Felipe II a Fr. Hernando del Castillo para dissuadir o rei D. Henrique dos seus propositos de casamento, que tanto podiam prejudicar as ambições daquele monarca; as negociações secretas entre a duquesa de Bragança, D.^a Catarina, e o rei de Espanha, para a renuncia dos seus direitos á corôa portugueza; as cartas do duque de Alba e do seu secretario João de Albornoz, sôbre a invasão de Portugal; e um grande numero de papeis relativos ao prior do Crato, desde a protecção que em tempo lhe concedera Felipe II contra a má vontade do cardial D. Henrique, até á sua perseguição pelas tropas de Sancho de Avila.

Na mesma Serie se encontram varios documentos sobre a vida de D. Sebastião, os seus projectados casamentos, a conferencia de Guadalupe e a expedição á Africa; relações da batalha de Alcaccer-Quibir e do encontro do cadaver do rei portuguez; a descrição da cerimonia do juramento, nas côrtes de Tomar, e a lista das pessoas exceptuadas do perdão geral; cartas do marquês de Santa Cruz sôbre a occupação da ilha Terceira; providencias para o armamento e saída da Invencivel Armada; processos contra alguns falsos D. Sebastião; despachos e minutas referentes ao governo de Portugal, desde a retirada de Felipe II para Espanha até 1618. Tambem a esta collecção pertencem diversos papeis respeitantes ao estabelecimento da Inquisição em Portugal e á representação dos seus prelados no Concilio de Trento; larguissimas referencias á celebrada infanta D.^a Maria, filha de D. Manuel e da rainha D.^a Leonor; instruções para a observancia do novo Calendario Gregoriano; descrições de autos de fé; copias de bulas pontificias, re-

lativas á Ordem de Cristo e ao Priorado do Crato; muitas noticias sôbre Fr. Luis de Granada e a Ordem dos Dominicanos; e até uma carta autografa, escrita a Felipe II por um grande artista português, Francisco de Holanda, lembrando-lhe os retratos que de Carlos V e da imperatriz Isabel fizera seu pai, Antonio de Holanda, em Toledo, e oferecendo-lhe duas imagens de sua mão, a preto e branco, uma da Paixão e outra da Resurreição de Cristo. Esta carta não figura hoje no maço correspondente, pois se encontra exposta em uma das vitrinas do Arquivo, com muitos outros autografos, entre eles alguns de monarcas e principes de Portugal. Está datada de Lisboa, *dia de São Vicente*, mas sem indicação de ano. Mão estranha—provavelmente D. Tomás González, que em 1820 redigiu o inventario da *Negociación de Portugal*—escreveu, á margem, 1572? Mas não pode ser exacto, pois Francisco de Holanda diz que mandará ao rei as duas imagens *por o seu Embaixador D. João Borgia*. Ora D. João de Borja, que veio para Portugal em fins de 1569, só regressou a Espanha em 1575, por lhe ter sido então dada, a seu instante pedido, a exoneração do cargo, como prova uma carta de Felipe II, existente no maço n.º 388 desta mesma Serie. A carta de Francisco de Holanda deve ser, portanto, de 22 de janeiro de 1575.

O segundo grupo da *Negociación de Portugal*, pertencente á Serie IV da *Secretaria de Estado*, está subordinado ao titulo de *Consultas* e comprehende 22 maços, do n.º 2.614 a 2.635 da numeração antiga, e 1.016 a 1.022 da numeração moderna. Pode considerar-se uma continuação do grupo anterior, pois os documentos desta colecção vão do ano de 1620 a 1678; mas a distribuição é defeituosa, pois na Serie V se encontram tambem documentos do mesmo periodo e até sôbre os mesmos assuntos. Nesta colecção ha muitas consultas do Conselho de Estado, principalmente posteriores á Restauração de Portugal; copiosa correspondencia dos embaixadores de Espanha, em seguida á paz de 1668; repetidas instancias da côrte de Lisboa para a restituição á casa ducal de Medina Sidonia da cidade de Sanlúcar de Barrameda, que lhe tinha sido confiscada, pelo auxilio que prestara á independencia portugueza; avisos confidentiais sôbre as embaixadas do P.^e Antonio Vieira; noticias relativas á situação dos judeus, nessa época, e descrição dos tumultos, occorridos em 1674, por se haver espalhado o boato de que lhes ía ser dado perdão geral; interessantes pormenores

sôbre a deposição do rei D. Afonso VI; propostas e pareceres concernentes ás relações politicas entre Portugal, Espanha, França, Inglaterra e Holanda; e diversas referencias aos mais variados factos, succedidos durante esse periodo, como a arrojada intervenção do principe D. Pedro—depois D. Pedro II—numa tourada em Aldeia Galega, para salvar um cavaleiro que fôra derribado por um touro, ou a descrição de uns tumultos, que em 1675 houve na Universidade de Salamanca, e cuja principal culpa se attribúa aos estudantes portuguezes, que a frequentavam.

O terceiro e ultimo grupo da *Negociación de Portugal* divide-se em dois sub-grupos, ambos pertencentes á Serie V da *Secretaria de Estado*. O primeiro é composto de 30 maços, do n.º 4.027 a 4.056 da numeração antiga, e contem documentos que, pela época a que pertencem, deviam figurar na Serie IV. Tais são, por exemplo, os relativos ao governo da princêsa D.^a Margarida de Austria, duquesa de Mantua, em Portugal, e aos antecedentes da Restauração de 1640. Tambem nesta coleção se encontram muitos papeis referentes a um lance em que foi envolvido o marquês de Gouveia, embaixador de Portugal em Madrid, cujos criados desobedeceram á justiça, tendo-lhe depois a populaça apedrejado a casa. Nos restantes documentos, figuram bastantes que interessam ao Brasil e á Colonia do Sacramento, na margem esquerda do Rio da Prata; a um ataque, feito por corsarios francêses á cidade do Rio de Janeiro; ao estabelecimento, em Portugal, de duzentas familias de cristãos novos de Espanha; aos desacatos cometidos em Viena de Austria, pelo embaixador portuguez, marquês de Arronches; ao socorro dado por Portugal a Espanha, para libertar Melilha do cerco que lhe tinham posto os mouros; e ao aprisionamento de embarcações portuguezas, por corsarios espanhoes. A maioria consta, porem, de informações diplomaticas, deveras interessantes, não só para o conhecimento da vida intima da côrte de Lisboa, como da historia politica da Europa, desde 1670 a 1699.

O segundo sub-grupo da Serie V da *Secretaria de Estado* compreende 412 maços, do n.º 7.041 a 7.452 da numeração antiga. Não aponto a numeração moderna, por terem os *libros copiadores*, de que ha bastantes nesta secção, numeração diferente da dos *legajos*; e basta aquella para identificar qualquer maço que se deseje consultar. Está dividido em três partes: *Correspondencia*, do n.º 7.041 a 7.346; *Legaj*

jos particulares, do n.º 7.347 a 7.373; e *Límites en la América Meridional*, do n.º 7.374 a 7.452.

A primeira parte consta da correspondência oficial dos embaixadores espanhoes, desde 1668 a 1788. Mas como a arrumação do Arquivo foi sucessivamente feita, á medida que lá iam entrando os *papeles del Estado*, tambem nesta colecção se encontram documentos que deviam pertencer á Serie IV. Está neste caso a correspondência secreta, subordinada ao titulo de *Junta de inteligencias de Portugal*, que corresponde aos anos imediatos á Restauração, desde 1641 a 1647. Por abranger mais de um seculo, a correspondência diplomatica fornece curiosos dados, não só sobre a politica internacional, tão movimentada então, como sobre os principais factos occorridos em Portugal: conflito com os embaixadores estrangeiros, que abusavam das suas imunidades e privilegios; erecção da capela real a Patriarcado; pleito do duque de Baños sobre a sucessão da casa ducal de Aveiro; desavenças com a Cúria romana; tumultos contra o embaixador espanhol, marquês de Capicelatro, como reacção pela afronta que sofrera, em Madrid, o embaixador português, Pedro Alvares Cabral; atentado contra o rei D. José e processo dos Tavoras; rompimento com a Espanha, em 1762; e muitos outros, menos importantes, que seria fastidioso enumerar. Pertencem ainda a esta colecção cinco maços com cartas particulares de varios membros da familia real portugueza, e um maço com a correspondência trocada entre os reis D. José e Carlos III, nos anos de 1767 e 1768, sobre um projecto de aliança entre as duas corôas.

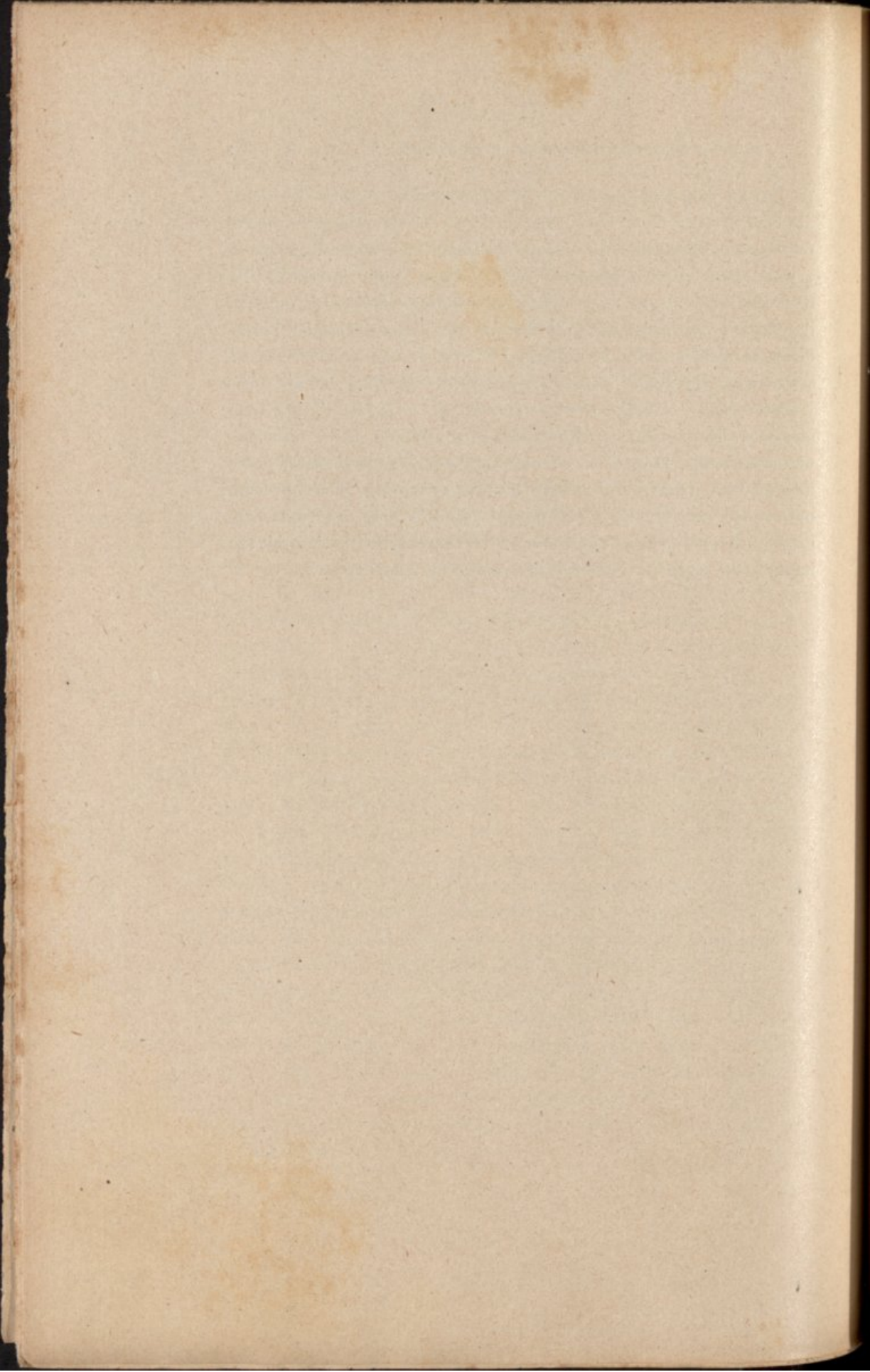
A segunda parte, apesar da designação de *Legajos particulares*, comprehende tambem documentos officiais, que deviam figurar na anterior, por dizerem respeito ao mesmo periodo. São interessantes as noticias relativas ao commercio entre as duas nações; ao valor da moeda portugueza; ás medidas para repressão do contrabando e entrega de desertores; ás viagens do valente e aventureiro infante D. Manuel, irmão de D. João V; ao cerimonial e formulario entre as côrtes de Lisboa e Madrid; aos privilegios da Irmandade de Santo Antonio dos Portuguezes, em Sevilha; e á troca de prisioneiros espanhoes e ingleses.

Os documentos da terceira parte da Serie V referem-se, principalmente, á larga contenda entre Portugal e Espanha, por causa dos limites meridionais do Brasil. Outros ha, porem, relativos á cedencia das

ilhas de Fernando P6 e Ano Bom á Espanha, pelo tratado de 24 de março de 1788.

A secção das *Secretarias Provinciales* corresponde aos antigos Conselhos instituidos em Madrid, junto da pessoa do rei, para a administração dos negocios públicos de Napoles, Sicilia, Milão, Flandres e Portugal. Os papeis concernentes á *Secretaria Provincial de Portugal* comprehendem 34 maços, do n.º 2.634 a 2.667 da numeração antiga e 507 a 517 da numeração moderna; e 129 livros encadernados em pergaminho, do n.º 2.668-a 2.796 da numeração antiga e 1.455 a 1.583 da moderna. É uma colecção preciosa, versando os assuntos mais variados, como as providencias adoptadas, em 1580, para a perseguição do prior do Crato; cartas de diferentes terras e fidalgos, prestando obediencia a Felipe II, depois da sua entrada em Portugal; registo das cartas regias, decretos, provisões e despachos sobre petições de partes, durante os sesenta anos da dominação espanhola; consultas do Desembargo do Paço; correspondencia official dos vice-reis e governadores do reino com Felipe II, Felipe III e Felipe IV; dois maços de cartas do governador de Ceuta, desde 1654 a 1668; regulamentos da Alfandega de Lisboa, da Casa da Moeda, da Casa da India e da Confraria da Misericordia de Braga; despesas e rendimentos das Capitanias do Brasil, no ano de 1605; um relatório sobre o commercio da pimenta; as ordens do dia do famoso almirante D. Alvaro de Bazán, marquês de Santa Cruz, de 1580 a 1587; e muitos processos de habilitação para a concessão de hábitos das Ordens de Cristo, Santiago e Avís, que se prolongam até 1668, quer dizer, até á celebração das pazes com Portugal. Se bem que o maior numero de documentos desta *Secretaria Provincial* diga respeito, como o proprio titulo da secção está indicando, ao periodo em que Portugal podia ser considerado uma provincia de Espanha, outros ha muito anteriores, como os traslados de diversas bulas e breves pontificios, entre os quais um breve de Paulo III, de 1539, sobre a transferencia da Universidade de Lisboa para Coímbra, no reinado de D. João III. É este um defeito da primitiva arrumação do Arquivo; mas defeito, na realidade, sem remedio, por mais que se procure melhorar a numeração e catalogação dos maços, por assuntos e materias, já que não pode alterar-se a ordem antiga, dadas as inumeras citações destes documentos, em tantas e tão importantes obras publicadas, espanholas e estrangeiras.

Não tratarei dos documentos pertencentes ás secções denominadas *Secretaría de Guerra e Tribunal Mayor de Cuentas*, pelo seu character muito especial; e da *Cámara de Castilla*, apontarei apenas os papeis, que se referem á entrada de D. Afonso V em Castela, depois da morte de Henrique IV. No entanto, o brevissimo resumo, que fiz das outras colecções, basta para dar uma ideia aproximada da riqueza dos manuscritos existentes no Arquivo Geral de Simancas, relativos a assuntos portuguezes. Um catalogo completo e anotado seria o mais valioso subsidio para quem se propuzesse escrever a historia de Portugal. Isto seria, porem, trabalho assíduo para alguns anos, principalmente se fosse acompanhado da transcrição dos mais notaveis documentos. Mas, quando não possa conseguir-se tanto, será sempre um optimo serviço, prestado á historia das duas gloriosas nações da Peninsula, o desbastar dessa enorme e cerrada floresta de papeis, onde tão importantes segredos e misterios se conservam ainda occultos.



Sección 7.^a

CIENCIAS MÉDICAS

DISCURSO INAUGURAL

POR EL

DR. AGUSTÍN DEL CAÑIZO

CATEDRÁTICO DE LA UNIVERSIDAD DE SALAMANCA

Señores congresistas:

Es para mí grata misión, al par que honor inmerecido, el dirigiros la palabra y daros la más cordial bienvenida en nombre de mis compañeros de claustro. Todos sentimos una íntima satisfacción y una emoción vivísima al ver honradas con vuestra presencia las modestas aulas de nuestra querida Facultad. Es en realidad, como veréis, esta Facultad a que pertenecemos una institución modesta y aun sin eufemismos diríamos mejor una institución pobre; un tanto escasa de medios materiales, un mucho trascordada y desatendida por la tutela de los Poderes públicos. Institución pobre, sí; ni lo decimos como jactancia, ni tampoco pretendemos ocultar vergonzosamente lo que si para nosotros es causa de profunda pena, no puede serlo de sonrojo.

Luchando un día y otro con la deficiencia de medios y con otras vicisitudes, cuyo detalle no es ahora pertinente, hemos procurado, sin embargo, sostener a flote nuestro entusiasmo por la ciencia y cumplir dignamente nuestra misión pedagógica.

En lo que nuestras fuerzas han alcanzado, hemos contribuído también con nuestra aportación personal a la reconstrucción de la ciencia patria, de esa ciencia patria que desde hace algún tiempo empieza a esbozar su personalidad vigorosa; y al comparar nuestra labor modesta con la magna y gloriosa de otros Centros y otros hombres de estudio, no hemos sentido nunca comezons de envidia, sino nobles ansias de emulación y deseos fervientes de mejora.

Por eso recibimos hoy vuestra visita con alegría y agradecimiento.

Vosotros sois los magnates, los preferidos de la ciencia, los paladines esforzados de la cultura, y por lo tanto vuestra alma es grande y generosa. Al presentarnos ante vosotros tal cual somos, no nos sonroja nuestra pequeñez, no sentimos temor a ser flagelados por vuestra crítica ni confundidos con vuestra indiferencia; sabemos bien que los hombres grandes, los espíritus selectos, tienen siempre para el trabajador humilde una frase de aliento y una mirada de simpatía.

Y para terminar esta salutación, en nuestro noble y sincero anhelo de que os sean gratas y felices las horas pasadas con nosotros, no se me ocurre nada mejor sino desear fervorosamente que nuestra vieja ciudad ejerza en vuestro espíritu aquella mágica sugestión, incomparablemente expresada por Miguel de Cervantes, al decir de Salamanca «que enhechiza la voluntad de volver a ella a todos los que de la apacibilidad de su vivienda han gustado».

Contribución al estudio del síndrome extrapiramidal.

Una serie de observaciones clínicas e investigaciones anatómicas, verificadas en estos últimos años, ha venido a esclarecer extraordinariamente nuestros conocimientos sobre un grupo muy interesante de afecciones nerviosas, cuya patogenia aparecía envuelta en una intensa obscuridad.

Conociáanse desde muy antiguo las atetosis y hemiconreas acompañantes de muchas cerebropatías infantiles, cuya relación con groseras lesiones materiales del cerebro era de todo punto evidente. También los caracteres especiales de la corea de Huntington reclamaban enérgicamente la aceptación de una base anatómica, y los primeros hallazgos de autopsia, aunque sin aclarar nada de su patogenia, aseguraban su inclusión entre las enfermedades orgánicas del cerebro. Hasta para las coreas de tipo Sydenhann era cada vez más decidido el empeño y acentuada la posibilidad de separarlas del grupo cada día más restringido de las neurosis.

Aún con mayor energía apremiaba esta separación para un proceso tan interesante como la enfermedad de Parkinson, cuyos especiales caracteres y evolución clínica pugnaban totalmente con su inclusión en el grupo de las enfermedades funcionales; pero la falta de datos

anatomopatológicos precisos sólo permitía ciertos atisbos y concepciones hipotéticas, faltas todavía de una base sólida.

El estudio de la parálisis pseudobulbar, a la que los trabajos de Pierre Marie y su escuela relacionaron con los focos lacunares de desintegración, significó a mi juicio un paso poderoso para el conocimiento de este grupo de enfermedades, aunque de momento no se las reconociese toda la significación e importancia que positivamente tenían.

Más modernamente vino a estudiarse un gran número de procesos, constituido por enfermedades raras y poco frecuentes, pero que ponía de manifiesto una serie de alteraciones motoras muy importantes y difíciles de explicar por el estrecho patrón aplicado hasta entonces a las perturbaciones de esta índole, en las que siempre se buscaban alteraciones del fascículo piramidal. Este grupo de enfermedades está constituido por las especies morbosas siguientes: la enfermedad de Wilson, la pseudoesclerosis de Westphal-Strümpel, la esclerosis tuberosa de Freund-Bielschowsky, el espasmo de torsión de Oppenheim-Ziehen, la rigidez muscular arterioesclerósica de Förster, la enfermedad de Little (tipo Freund), la hemiatrofia cerebral de Bielschowsky, la mioclonia de Friedreich y la atetosis doble de Shaw-Freund.

En todos y cada uno de los procesos enumerados preséntanse una serie de síntomas motores de gran importancia: temblores, espasmos, sacudidas de tipo mioclónico, incoordinaciones, rigideces musculares, anomalías de posición, contracciones vermiformes, oscilaciones rítmicas, propulsiones y retropulsiones, bradibasia y bradilalia, actitudes catatónicas, inmovilidad estatuaria, semblante inexpresivo, risa y llanto espasmódico, y, en suma, toda una serie de perturbaciones *akinéticas*, *hiperkinéticas* y *distónicas*, cuya inclusión en el síndrome piramidal era sumamente difícil y cuya explicación patogénica dejaba siempre en nuestro espíritu la sensación implacentera de las cosas no bien comprendidas.

Fué mérito indiscutible de Wilson (1912) el haber observado y descrito con extraordinaria precisión aquel síndrome especial que hoy lleva su nombre, demostrando de una manera terminante que su fundamento anatómico consiste en una degeneración progresiva del núcleo lenticular del cuerpo estriado, y profetizando con gran sagacidad clínica la influencia que este hallazgo había de ejercer sobre el esclare-

cimiento patogénico de otros procesos semejantes, muy singularmente de la enfermedad de Parkinson.

Por este mismo tiempo, Cecilia Vogt, en un caso de atetosis doble estudiado clínicamente por Oppenheim (y designado entonces como parálisis pseudobulbar), puso de manifiesto la existencia de una alteración especial del putamen, descrita por ella con el nombre de *Etat marbré*. Esta observación constituye el prelude de una amplia serie de trabajos emprendidos por Cecilia y Oscar Vogt sobre la patología del cuerpo estriado, que indudablemente deben considerarse como uno de los más poderosos impulsos aportados al estudio de tan interesantes procesos.

Datan también de esta misma época los hallazgos anatomopatológicos de Alzheimer en la pseudoesclerosis, proceso descrito primeramente por Westphal (1883), y después por Strümpell, Francotte, Souques y otros muchos autores; pero en el que se incorporaban enfermedades muy heterogéneas que se consideraban emparentadas con las neurosis, la esclerosis en placas o la esclerosis cerebral difusa.

Son también de gran importancia los trabajos de Lewy (1912 y 1913), que llamó la atención sobre las lesiones del cuerpo estriado encontradas en algunos casos de parálisis agitante, lesiones que recaían principalmente en las células de la substancia innominada y en ciertos núcleos del sistema vegetativo diseminados en las proximidades del tercero y cuarto ventrículos, a cuyos núcleos ha concedido el autor una gran importancia en la patogenia y sintomatología de la enfermedad de Parkinson y otros procesos semejantes.

Hay que añadir finalmente los estudios de J. R. Hunt (1917 y 18) sobre la parálisis agitante juvenil; los de Tretiakoff (1919) sobre la anatomía patológica del *locus niger*, y muchos otros que han de ser ulteriormente citados en el curso de este trabajo.

El resultado de todas estas investigaciones y de muchas otras cuya cantidad desafía hoy todo intento de recopilación, ha sido la creación o aceptación de un nuevo síndrome o conjunto sintomático, diferente del síndrome piramidal, y que ha recibido de los autores denominaciones diferentes, según el peculiar concepto e interpretación fisiopatológica que cada uno le concede.

Strümpell, considerando que en el síndrome mencionado dominan, junto con el estado de contracción y tensión muscular, la lentitud y

pobreza de los movimientos, la dificultad de relajación voluntaria y las perturbaciones de la estática muscular, le ha denominado *síndrome amiostático*. Stertz, que considera como lo más fundamental del síndrome las perturbaciones del tono muscular, propone la designación de *síndrome distónico*. Cecilia y Oscar Vogt, suponiendo que las lesiones del sistema estriado son las principales o únicas responsables en la producción del síndrome, le denominan *síndrome estriado*. Y por último, v. Staufemberg ha introducido la designación de *síndrome extrapiramidal*, que ha sido muy generalmente aceptada, tanto porque nada implica sobre localizaciones anatómicas aún no muy seguras, cuanto porque representa la liberación del antiguo concepto en que toda perturbación motora había de ser forzosamente tributaria del fascículo piramidal.

Lo que ha contribuido poderosamente a acrecentar la importancia del síndrome, aguzando la curiosidad de los profesionales y el ansia investigadora de los sabios, ha sido la coincidencia de la encefalitis letárgica, cuyas epidemias, extendiéndose en estos años últimos por las diferentes regiones y países, han ido sembrando por todos ellos una serie de cuadros morbosos, cuya sintomatología encaja, muchas veces por completo, en los patrones asignados al síndrome extrapiramidal, en sus diferentes formas y variedades.

En efecto, desde hace tres o cuatro años aproximadamente viene llamando la atención de todos los profesionales la presencia en niños y sujetos jóvenes de un síndrome parkinsoniano, como el que antes veíamos casi siempre en sujetos de edad avanzada, o en casos extraordinariamente raros de parálisis agitante juvenil. Otros enfermos presentan síntomas coreicos, atetósicos, mioclónicos, etc.; es decir, una serie de perturbaciones también distónicas, akinéticas o hiperkinéticas muy semejantes o idénticas a las que se encuentran en aquella serie de enfermedades de que primeramente hacíamos mención.

Los antecedentes de tales enfermos revelan, muchas veces de modo indudable, los rasgos típicos de la encefalitis letárgica, o por lo menos una serie de datos y coincidencias que hacen altamente sospechosa la existencia anterior de aquella enfermedad.

Todo esto, de ocurrir hace una docena escasa de años, nos hubiera dejado bien perplejos en cuanto a su interpretación patogénica y fisiopatológica. Hoy estamos ya en disposición de comprender cómo

la predilección del virus, aún desconocido, de la encefalitis letárgica, por los núcleos grises de la base cerebral, es la causa responsable de tan diferentes síndromes, cuyo mecanismo fisiopatológico empezamos a entrever y estamos en camino de desentrañar.

El haber tenido ocasión de observar múltiples casos de esta índole (más de veinte observaciones detalladas y muchas más cuyo estudio detenido no nos ha sido posible), junto con el extraordinario interés que estos asuntos despiertan en la actualidad, han sido los principales motivos para determinarme a elegir este asunto como tema de mi obligada disertación.

Empezaremos, por lo tanto, este trabajo por la presentación de algunas de nuestras historias clínicas:

Núm. 1.—Enfermo observado el 18 de julio de 1922 (núm. 57 del libro de consulta núm. 21).—Jesús Vaquero, de diez y seis años, de Casurra (Zamora). Sin antecedentes patológicos. Hace dos años tuvo la *enfermedad del sueño*, que le duró aproximadamente quince días, con ligera fiebre, diplopía y parálisis del elevador de los párpados; la letargia era bastante acentuada, quedándose dormido en cualquier momento y ocasión. Después de esta enfermedad apreció la familia que el sujeto había quedado muy parado y todas las cosas las hacía muy pezosamente. Después mejoró y hasta volvió a trabajar, pero en febrero de 1922 tuvo unos días de fiebre, y a continuación empezó a manifestarse un temblor en el brazo y pierna del lado izquierdo, que después fué acentuándose cada vez más. Al propio tiempo empezaron a notarle que salivaba mucho y él no hacía por tragar la saliva, cayéndose casi de continuo la baba, así como también el moco de la nariz.

En la actualidad todos estos trastornos se han acentuado, presentando además desde hace una semana temblor en la pierna y brazo derechos. Ríe por cualquier cosa y muchas veces sin motivo alguno.

Desde el principio chocó a la familia la manifiesta apatía para todas las cosas, que contrastaba con su habitual diligencia, y en un principio le obligaban a trabajar, hasta que se convencieron de que no le era posible.

Exploración.—Sujeto de talla y desarrollo proporcionados a su edad. Actitud rígida y algo inclinada hacia adelante. Temblor involuntario de extremidades, más acentuado en el lado izquierdo y en las

partes distales: el aspecto del temblor es del todo semejante al de los enfermos parkinsonianos. Cara de aspecto risueño y abobado que fácilmente se transforma en risa espasmódica (máscara risueña de Wilson) (fotografía núm. 1). Los ojos son de color gris verdoso, sin anillo corneal apreciable. Hay disartría muy acentuada, algunas veces disfagia y de continuo sialorrea muy intensa. Hipertonía bastante marcada, sobre todo en los brazos, cuyos movimientos pasivos se realizan con



Fotografía núm. 1.

dificultad. Reflejos tendinosos normales. No hay signo de Babinski. Reflejos cutáneos y sensibilidad normales: 84 pulsaciones por minuto. Pulmones y corazón normales. Matidez hepática normal. Sudores muy profusos en cara y manos. Inteligencia normal.

Análisis de sangre.—W. negativo; 16.000 leucocitos por mm. c. Pol. neutr., 57; linf., 13; mono., 22; eos., 8.

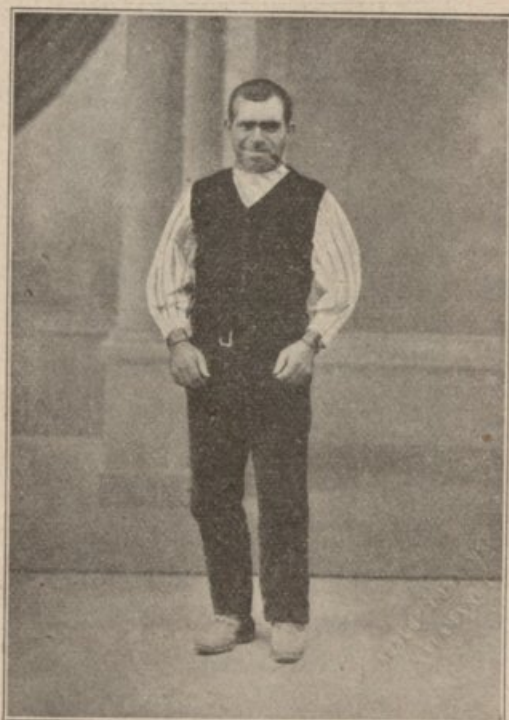
Orina sin albúmina, glucosa, urobilina ni urobilinógeno.

Puede practicar toda clase de movimientos voluntarios en lo que permite el temblor, pero con una extraordinaria dificultad. Al intentar escribir su nombre llena el papel de borrones y saliva, sin poder trazar

ni una sola letra (antes de la enfermedad escribía bien). Estando en la consulta se quedó dormido.

Sin noticias ulteriores.

NÚM. 2.—Enfermo número 280, libro 21, visto en 18 de septiembre de 1922. Antonio Sánchez Sevillano, de treinta y dos años, casado, labrador, de Serradilla del Arroyo (Salamanca).



Fotografía núm. 2.

Sin antecedentes familiares ni personales. Hace dos años empezaron a notarle que se quedaba dormido en medio de sus ocupaciones. No puede afirmar cuánto duró este estado, pero cree que pudo ser dos o tres meses aproximadamente; dice que notaba además nieblas en los ojos; no recuerda cefalea ni diplopia. Después de esto la familia empezó a notar que *estaba como parado* y andaba muy despacio e inclinándose el cuerpo hacia adelante. Él dice que no se le levantaban los brazos

para trabajar. Lo que ahora le llama más la atención es la paralización, que él expresa diciendo «que siempre quiere estar quieto».

Exploración.—Lo más chocante es su actitud rígida, como cataléptica; inicia un movimiento e inmediatamente queda rígido, como petrificado en cualquier actitud. Cara inmóvil e inexpresiva; la saliva fluye de la boca con mucha abundancia. Risa inmotivada muy típica (fotografía núm. 2). Hay algo de rigidez en la musculatura, *pero poco acentuada*, notándose en los miembros superiores un ligero endurecimiento del bíceps en la extensión pasiva del antebrazo. Reflejos rotulianos exagerados. No hay Babinski. Reflejos abdominales algo exagerados. Reacciones de la pupila normales. Sensibilidad normal en todas sus variantes. Nótase un extraordinario retardo de todos los movimientos, en particular en los movimientos asociados: adiadokokinesis. Sin alteración de ningún otro órgano ni aparato; 70 pulsaciones; orina normal.

Análisis de sangre, 12.500 leucocitos por mm. c. Pol. neutr., 68; linfocitos, 30; mono., 2; eos., 0.

Núm. 3.—Enfermo número 281, libro 21 (observado el 18 de septiembre de 1922).

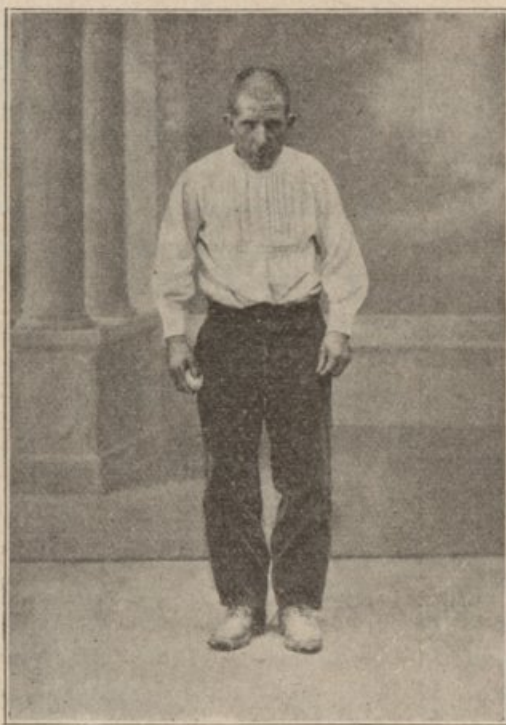
José María Martín, de cuarenta y seis años, casado, de Serradilla del Arroyo (Salamanca). Sin antecedentes patológicos.

Hace dos o tres años empezó a notar que no podía dormir, pasando muchas noches completamente desvelado; tuvo también dolores de cabeza que han persistido ulteriormente, notándose además como parado y realizando sus trabajos con gran dificultad. Todas estas molestias se acentuaron desde hace un año, y desde hace cuatro o cinco meses se presentó temblor en las extremidades superiores y empezó a caérsele la baba.

Su actitud es muy inclinada hacia adelante (fotografía núm. 3), la facies inexpresiva y el temblor de extremidades superiores es completamente de tipo parkinsoniano. Tiene gran sialorrea y dificultad de la masticación que le obliga a comer muy despacio. Hipertonía de extremidades superiores y menos acentuada en las piernas. Reflejo rotuliano exaltado en la derecha y disminuído en la izquierda; reflejos tendinosos algo exaltados en los miembros superiores. No hay Babinski. Sensibilidad normal. Reflejos pupilares normales. Sin alteración de ningún otro órgano y aparato. Orina normal.

Núm. 4.—Enferma número 159 del libro 22 (16 de enero de 1923).
 María Teresa Rodríguez, de diez y nueve años, de Montejo de Salvatierra (Salamanca). Sin antecedentes familiares ni personales.

Hace tres años, según dice, con motivo de una mojadura, le dió una calentura muy tuerte con delirio, cefalea y estrabismo, alteraciones que le duraron tres o cuatro días. Desde entonces la familia apre-



Fotografía núm. 3.

ció que había quedado *algo parada*, pero pudo seguir haciendo su vida normal.

Hace próximamente un año empezó a quejarse de cefaleas intensas y de que se la entumecían las piernas, y seis meses más tarde comenzó a iniciarse temblor en las extremidades, que ha ido acentuándose progresivamente, y poco después se propagó a los brazos. La saliva empezó a fluir de la boca en gran cantidad, y últimamente ha tenido muchos días disfagia muy acentuada.

Exploración.—Actitud rígida inmóvil e inclinada hacia adelante (fotografías núms. 4 y 5). La cara es inmóvil e inexpresiva, y por el más nimio motivo presenta una risa abobada (fotografía núm. 5).

Hay rigidez muy manifiesta de los cuatro miembros, más acentuada en los superiores. Temblor de tipo parkinsoniano; sentada en una silla, el temblor de las piernas es también sumamente acentuado. Los reflejos tendinosos están exaltados en los cuatro miembros, singular-



Fotografía núm. 4.



Fotografía núm. 5.

mente los rotulianos. No hay signo de Babinski. Hay contractura muy acentuada de los músculos masticadores que dificulta la abertura de la boca; reflejo maseteriano exaltado. Hay disfagia, disartría y sialorrea sumamente intensas. Los movimientos de los ojos son normales, pero se nota una gran tendencia a desviar los globos oculares hacia arriba.

Tiene apetito y digiere bien. Sueño normal. Integridad de los demás órganos y aparatos. Matidez hepática normal. Lucidez mental completa.

La orina es normal en cantidad, composición y peso específico; sin albúmina, urobilina ni urobilinógeno. Prueba de la levulosuria alimenticia negativa.

En algunas ocasiones ha tenido emisión involuntaria de orina.

Análisis de sangre.—W. negativo; 16.500 leucocitos. Pol. neutrófilos, 52; linf., 28; mono., 20; eos., 0.

No tiene anillo corneal apreciable.

NÚM. 5.—M. S., de cuarenta años, casado.

Sin antecedentes familiares especiales. Ha padecido hace bastante tiempo paludismo y blenorragia. Hace dos años tuvo sífilis, que no sabemos si trató convenientemente.

Hace próximamente dos años padeció la gripe con fiebre muy fuerte, delirio e inconsciencia. Dice que estuvo enfermo tres o cuatro meses y posteriormente se le formó un absceso supurado en cara externa y tercio superior del muslo derecho, que motivó su ingreso en el Hospital de la Santísima Trinidad (Salamanca) y del que fué operado en julio de 1922.

Por esta época comenzó a notar pesadez de cabeza, cefalea intensa y gran salivación; dificultad para hablar, peso y rigidez en las piernas y temblor de éstas y brazos.

Exploración.—El enfermo se encuentra recluso en cama con rigidez acentuada en las cuatro extremidades y el tronco. Tiene un temblor de pequeñas oscilaciones y ritmo lento, más acentuado en las manos. La facies es inexpressiva y la cara como engrasada (fotografía número 6). Todos sus movimientos son sumamente lentos y torpes. La palabra monótona, de timbre nasal y casi incomprensible. Dificultades para la deglución. Reflejos rotulianos algo disminuidos. Reflejos abdominales normales. No hay Babinski. Reacciones pupilares normales. Organos de los sentidos y sensibilidad normales. Inteligencia no alterada.

Orina normal: no contiene urobilina ni urobilinógeno.

Tiene ulceraciones por decúbito.

Reacción de Wassermann en sangre negativa.

Falleció en febrero de 1923, a consecuencia de neumonía hipostática.

Autopsia.—Aparte de las lesiones de neumonía hipostática, no se encontraron, fuera del sistema nervioso, alteraciones dignas de mención.

Las principales lesiones fueron encontradas en los centros grises basales y núcleos mesocefálicos, cuyo estudio histopatológico ha sido

hecho por el Dr. Lafora, a quien nos complacemos en expresar nuestra gratitud.

Adjuntas presentamos cuatro preparaciones hechas en cortes a congelación.

La preparación número I corresponde a un corte horizontal del núcleo lenticular izquierdo. Obsérvanse en ella dos zonas extensas de esta-



Fotografía núm. 6.

do desintegrativo; una en la parte posterior del globo pálido, y otra en la posterior externa del cuerpo geniculado externo, que llega hasta el extremo del putamen.

La preparación número 2 corresponde a la parte posterior del globo pálido, con las mismas lesiones que la número I, pero más acentuadas (esta preparación corresponde a la fotografía núm. 8).

La preparación número 3 es una porción del cerebelo izquierdo

con el núcleo dentado rodeado de zonas de desintegración miélnica, que corresponden a regiones perivásculares.

En la preparación número 4 encuéntrase dos cortes de la parte izquierda del bulbo con dos zonas desintegrativas: en el cuerpo vestiforme y en el tractus olivo-cerebelaris (esta última está representada en la fotografía núm. 9).

Todas las piezas están coloreadas en el método de Spielmeyer para la mielina. Según comunicación personal del Dr. Lafora, piezas teñidas por otros métodos muestran en las zonas desintegrativas una reacción neuróglia mayor que el resto, pero se ven pocas células gránulograsias; así que no parece una destrucción de la mielina, sino una variación química que le hace perder sus apetencias colorantes. En preparaciones teñidas con el violeta de cresilo, algunos vasos tienen infiltraciones de células plasmáticas y linfocitos.

La premura de tiempo con que ha sido redactado este trabajo nos impide dar la completa descripción histopatológica de este caso, que ha de ser objeto de una publicación posterior.

NÚM. 6.—Obdulio Mateo Jiménez, de veintitrés años, de Villamor de los Escuderos (Zamora), jornalero del campo.

Tiene otros cuatro hermanos sanos. Una hermana tuvo el baile de San Vito y murió de congestión cerebral.

Hace tres años empezó a notar como una gran inquietud que se revelaba por gestos de la cara y movimientos de las extremidades que él no podía impedir. Por entonces aquejó también dolores de cabeza y riñones y diplopia muy acentuada (dice el enfermo que veía las personas y objetos dobles); pocos días después el dolor de cabeza se acentuó y tuvo pérdida de la visión y delirio intenso; el médico le diagnosticó de meningitis e hizo un pronóstico fatal, pero la gravedad duró pocos días y después empezó a mejorar. Algún tiempo después recayó y tuvo calenturas que le dijeron eran palúdicas y le duraron quince días, y con ellas se presentaron otra vez los movimientos involuntarios de los miembros. Después mejoró lentamente, pero desde entonces quedó como paralizado, y cada vez se va paralizando más.

Exploración.—Es chocante su aspecto en extremos parado (fotografía núm. 7). Anda a pasos muy lentos, arrastrando los pies, con el cuerpo y cabeza inclinados hacia adelante, los brazos en semiflexión y

los dedos doblados hacia la palma, en actitud típica de parkinsoniano. La facies es completamente inexpressiva. Es sobre todo extraordinaria la *rigidez de posición*, conservando las actitudes con una inmovilidad de estatua. Ríe cuando ve reír a otros, con una risa inexpressiva. Ha tenido mucho flujo salival, que todavía persiste, aunque no tan acentuado. No tiene dificultades para hablar ni tragar. La visión es normal, pero los globos oculares no gozan de completa movilidad, siendo limi-



Fotografía núm. 7.

tados los movimientos laterales de la mirada. Refiere el enfermo que algunas veces se le dirigen los ojos hacia arriba, sin poderlo impedir, permaneciendo fijos en esta posición una y a veces hasta cuatro horas, durante las cuales no puede andar, por no poder dirigir la mirada hacia adelante.

Tiene temblor muy fino de las manos, que a veces se acentúa, tornándose en un temblor generalizado de brazos y piernas que le impide comer o realizar cualquier otro movimiento voluntario.

La rigidez muscular es muy acentuada en la musculatura del cuello

y en los masticadores; la boca se abre con dificultad, y al extremar el movimiento aparece temblor del maxilar inferior; la lengua tiene movilidad normal. Las extremidades superiores presentan escasa rigidez que predomina en los flexores sin ser muy acentuada. Lo más chocante es la extraordinaria lentitud de los movimientos, no proporcionada de ningún modo con la rigidez. Ligera exaltación de reflejos profundos en extremidades inferiores, sobre todo en el lado derecho. No hay Babinski. Reflejos abdominales algo disminuídos en el lado izquierdo. Sensibilidad, bien en todas sus modalidades. Reflejos pupilares, bien. No hay nistagmos. Inteligencia normal. Otros órganos y aparatos sin alteración: 68 pulsaciones. Sangre: W. negativo; leucocitos, 14.000; pol. neutr., 72; linf., 24; mon., 4; eo., 0.

Orina de densidad 1.022, sin albúmina, urobilina ni urobilinógeno

Del estudio analítico de todos los casos precedentes se deduce que todos ellos presentan un aspecto y conjunto sintomático que encaja por completo en el cuadro clínico de la parálisis agitante; y de todo intento hemos escogido entre el número total de nuestras observaciones, unos casos cuya relación con la encefalitis létárgica es del todo evidente, y otros en los que esta conexión aparece más dudosa. El enfermo número 3, por ejemplo, dada su edad e historia (sin antecedentes infectivos) pudiera considerarse a primera vista como un caso vulgar de enfermedad de Parkinson; pero el haberse presentado por la misma época y en la misma pequeña aldea que el número 2 (ambos vinieron juntos a nuestra consulta), cuyos antecedentes encefalíticos son claros, permite la sospecha de que ambos casos reconocen idéntico origen.

Dada la insidia y el escaso relieve sintomático de muchas formas de encefalitis, bien puede ocurrir que su existencia pase a veces inadvertida en la historia clínica de muchos de estos pacientes.

Los otros casos, por recaer en sujetos jóvenes y por su relación con una enfermedad aguda, de tipo infectivo, más las oftalmoplejías y la letargia existentes en casi todos, no ofrecen grandes dudas en cuanto al diagnóstico de naturaleza. Es asimismo de notar la intensa leucocitosis comprobada en algunos casos.

El enfermo número 1 y la enferma número 4, por la edad y aspecto general de los enfermos, recuerdan completamente el síndrome ner-

vioso de la enfermedad de Wilson. Como desgraciadamente no poseemos autopsia de tales casos no podemos decir si en ellos existía la especial forma de cirrosis hepática, que junto con la degeneración lenticular progresiva constituyen los rasgos propios de la enfermedad de Wilson, y *sin los cuales no puede estar nunca justificada la aceptación de este diagnóstico.*

Pero como esta especial cirrosis no acusa su existencia por ningún síntoma durante la vida, viene a resultar que solamente *post-mortem* y con la comprobación de la autopsia podría establecerse un diagnóstico



Fotografía núm. 8.

diferencial. Sin embargo, en lo que respecta al síndrome nervioso, que principalmente nos interesa por el momento, los síntomas de nuestros enfermos eran totalmente superponibles a los descritos por Wilson como propios de su enfermedad, y dados sus antecedentes encefalíticos indudables, podemos venir a la conclusión de que este síndrome puede también ser reproducido con toda pureza como consecuencia de una encefalitis. Realmente, el diagnóstico diferencial entre la enfermedad de Wilson y la parálisis agitante juvenil no puede ser tampoco factible sin la comprobación de la autopsia, lo que, como se comprende, es un grave obstáculo para la clínica. Sobre estos extremos hemos de insistir ulteriormente.

Son, por lo tanto, nuestros enfermos ejemplos de síndromes parkinsonianos, idénticos a los que se han visto sobrevenir en todos los países como consecuencia de la encefalitis letárgica y sobre los que existe una literatura abundantísima, en cuyo estudio detallado no hemos de entrar.

Por todos es hoy reconocida la frecuente presentación de este síndrome en el curso o como consecuencia de la encefalitis letárgica. Pero las opiniones varían mucho respecto a sus relaciones con la enferme-



Fotografía núm. 9.

dad de Parkinson y al concepto dualista o unicista que deba aceptarse.

En América e Inglaterra se reconoce el estrecho parentesco de ambas afecciones y las tendencias son más bien unicistas.

En Francia esta cuestión ha sido origen de grandes controversias: para Souques, la encefalitis podría considerarse como una de las causas de la parálisis agitante; las lesiones de esta encefalitis, dice Souques, bien que difusas, asientan sobre todo a nivel de los ganglios centrales y del mesocéfalo. Ahora bien: es precisamente en este nivel donde las investigaciones más recientes localizan el substrátum anatómico de la enfermedad de Parkinson. Si las lesiones de la encefalitis letárgica son ligeras y reparables, el síndrome será pasajero, curable y

corresponderá a lo que se ha llamado *parkinsonismo*; si son graves e irreparables, determinarán una verdadera enfermedad de Parkinson.

En cambio, Pierre Marie, Mlle. Levy, Lhermitte y Christiansen, entre otros, son dualistas, invocando el comienzo brusco y la marcha más aguda de los casos post-encefálicos. Aun cuando esto es cierto en muchos casos, no puede tampoco negarse que en algunos el comienzo es insidioso y la marcha lenta o estacionaria. Yo tengo el convencimiento de que en muchos casos la fiebre falta en absoluto o es tan insignificante que puede pasar inadvertida. Pierre Marie y Mlle. Levy han observado también el mismo síndrome, como consecuencia de encefalitis frustradas.

Es además digno de mención que el síndrome puede empezar a manifestarse después de un año, y a veces más, de haberse padecido la encefalitis, es decir, con un largo intermedio asintomático.

Se ha dicho también que en la parálisis agitante el temblor tiene lugar en el reposo, y en el síndrome post-encefálico se produce o exagera durante los movimientos voluntarios; pero se ven a menudo síndromes post-encefálicos en los que el temblor existe en el reposo (casos nuestros), y parkinsonianos clásicos en los que el movimiento exagera el temblor. No hay en esto, ni en ningún otro rasgo sintomatológico, signo diferencial utilizable entre la una y la otra afección. Solamente el criterio de etiología y la variedad de lesiones podrían servirnos para establecer una diferenciación. Pero la etiología de la parálisis agitante está aún en litigio, y tampoco sabemos cuál ha de considerarse como su anatomía patológica definida.

Parécenos además que todas estas disquisiciones son un tanto abstractas y de carácter meramente especulativo; el hecho importante, y que además salta a la vista, es que lo que hasta ahora hemos llamado enfermedad de Parkinson es solamente un síndrome que puede ser producido por diferentes causas: de éstas, unas son de carácter flogístico, como la encefalitis letárgica, y otras vasculares, como la que probablemente ocasiona la parálisis agitante de la senectud; otras de naturaleza sífilítica (como las de Urechia, Lhermitte y Cornil, Coppola, Lafora), y otras hasta ahora de origen desconocido, entre las que acaso el porvenir, con un criterio más independiente y libre de prejuicios, llegue a colocar un día a la enfermedad de Wilson y a muchos de los casos descritos al presente como pseudoesclerosis.

No cabe duda alguna que la modalidad etiológica habrá de influir en la modalidad evolutiva de los casos, como habrá de dar distinta imagen a las lesiones anatómicas; de ello podrá deducirse un día la separación de tipos clínicos diferentes dentro de un mismo y único proceso. Pero lo interesante por el momento es precisar bien a qué centros nerviosos corresponde exactamente la perturbación funcional de la que dimanán los diferentes síntomas y aclarar la patogenia y fisiología patológica del síndrome.

En la actualidad, los trabajos aparecidos en este sentido son tan numerosos y tan opuestas las opiniones y tendencias, que el espíritu se pierde en un laberinto de hipótesis, experimentos, deducciones y conjeturas.

Lo que más se echa de menos en los momentos presentes, después de tantos trabajos analíticos, es un intento de síntesis, de unificación o *simplificación* de cuestiones, y esto es lo que hemos de procurar en este trabajo, reconociendo de antemano nuestra escasa autoridad científica para una empresa de tan difícil cometido.

Como primeras e indispensables premisas empezaremos por fijar bien los caracteres de aquellos procesos que tienen mayor relieve e importancia clínica dentro del síndrome extrapiramidal, empezando por la enfermedad de Wilson tal como ha sido descrita por este autor en su trabajo sobre *Degeneración lenticular progresiva*, aparecido en el *Tratado de enfermedades nerviosas*, de Lewandousky (Berlín, 1914, tomo v).

* * *

Según Wilson, parece sumamente verosímil que la primera referencia de esta índole corresponda a una observación de Frerich (1845), publicada en su clásico tratado de las enfermedades hepáticas. Aparte de esta referencia, los dos primeros casos de esta curiosa enfermedad fueron observados por Gowers en el año 1888 y publicados en la primera edición de su famoso *Tratado de enfermedades nerviosas*, bajo la designación de *Corea tetanoide*. En ambos casos se encontró en la autopsia una cirrosis de hígado. El examen del cerebro y centros nerviosos no descubrió ninguna alteración especial.

El tercer caso fué publicado por Ormerod en las referencias del St. Bartholomew-Hospital en 1890. En la autopsia se encontró un re-

blandecimiento bilateral del putamen, al que, por lo demás, el autor no pareció conceder una significación especial.

Es digno, sin embargo, de consignar que Ormerod del estudio de su caso hizo resaltar las tres conclusiones siguientes:

- 1.^a La existencia de una cirrosis hepática en un sujeto muy joven.
- 2.^a La falta de los signos habituales de cirrosis durante la vida del paciente.

- 3.^a La existencia de muy notables síntomas nerviosos, en contraste con las poco significativas lesiones encontradas en la autopsia.

En 1890, y bajo el título «Eine eigentümliche, bei 3 Geschwistern auftretende typische krankheit unter der Form einer progresiven Demenz in Verbindung mit ausgedehnten Gefäßveränderungen (wohl Lues hereditaria tarda)», publicó un trabajo Homen, de Helsingford, en el *Neurologischen Zentralblatt*, y después más extensamente en los *Archiv für Psychiatrie* (1892), cuyos casos tenían un extraordinario parecido con los de Gowers y Ormerod. En la autopsia se comprobó reblandecimiento y degeneración con formación de cavidades en el núcleo lenticular. El hígado presentaba las lesiones de una cirrosis avanzada. Pero a pesar de que en todos sus casos fué encontrado un reblandecimiento bilateral del núcleo lenticular, no le ocurrió atribuir ninguno de los síntomas existentes a esta circunstancia patológica, sino que trató de explicar el temblor y la rigidez como fenómenos irritativos de la corteza; la disartría y disfagia, como dependientes de la perturbación intelectual, etc., etc.

La extensa referencia de todos estos casos encuéntrase en el mencionado artículo de Wilson sobre *La degeneración lenticular progresiva*.

Encuéntrase allí mismo la referencia detallada de los cuatro primeros casos estudiados por el autor, con arreglo a los cuales estableció para su enfermedad los siguientes caracteres clínicos:

Proceso familiar en el sentido de que afecta con frecuencia a más de un miembro de la familia; pero que no es congénita, ni directamente hereditaria y que aparece en forma aguda, subaguda o crónica durante la juventud. (Posteriormente ha publicado el mismo Wilson otros casos aparecidos en sujetos de edad más avanzada.)

Los síntomas principales son:

- 1.º Movimientos involuntarios bilaterales de las extremidades su-

periores e inferiores, a veces también de la cabeza y tronco en forma de temblor rítmico, que aumenta con los movimientos voluntarios.

2.º Espasmo marcado, o más bien hipertonía de los miembros, del rostro y de la musculatura en general; la cara presenta de ordinario una risa espasmódica, en tanto que los miembros están contracturados, como en las parálisis bilaterales, con la diferencia importante de que el paciente puede cambiar voluntariamente esta posición y estirar o doblar sus miembros en todas las articulaciones.

3.º En los períodos tardíos de la enfermedad se establece una verdadera contractura.

4.º Disfagia y disartría que pueden llegar a una verdadera anartría.

5.º Aumento de la excitabilidad afectiva, por la que el paciente reacciona con exceso a ligeros excitantes. La máscara risueña que el enfermo presenta se transforma fácilmente en un ataque de risa espasmódica.

6.º Como resultado de la extraordinaria rigidez de la musculatura existe aumentada dificultad para el mantenimiento del equilibrio, sin que pueda atribuirse a una verdadera paresia o parálisis.

7.º A pesar del alto grado de dificultad motora a que el paciente se ve reducido, como consecuencia principalmente de la hipertonía y de los movimientos involuntarios, persiste el reflejo abdominal, falta el signo de Babinski, y, en una palabra, faltan todos los conocidos síntomas que denuncian alteraciones de la vía piramidal.

8.º En algunos casos se observan ciertas alteraciones psíquicas.

Las alteraciones anatómicas no son menos características, y consisten en un reblandecimiento bilateral simétrico de los núcleos lentiformes, que afecta principalmente al putamen. El globo pálido está afecto en menor grado; a veces es también atacada la cápsula externa. El núcleo caudal está habitualmente algo atrofiado, si bien no suele ser afecto de destrucciones groseras. El tálamo nunca es atacado. Muy importante es el hecho de que la cápsula interna permanece absolutamente intacta.

Desde el punto de vista histológico, el rasgo más saliente es una degeneración parenquimatosa en masa, aguda, subaguda o crónica. Los fragmentos de la desintegración neural son englobados por *Körnchenzellen*, y por células neuróglícas amiboides, el reemplazamiento neuró-

glico, siendo interrumpido por formaciones de cavidad. Por lo tanto, el proceso morbozo es muy análogo al de ciertas afecciones nerviosas tóxicas, tales como la degeneración subaguda combinada de la médula espinal, la pelagra, etc., y desde luego diferente de la gliosis o gliomatosis primaria, tal como se observa en los casos recientes de la pseudo-esclerosis: (Wilson: *Questions neurologiques d'actualité*. París, 1922.)

Como síntoma de los más interesantes y dignos de atención, hay que marcar la presencia de una acentuada cirrosis hepática, que se comprueba siempre en las autopsias, y forma, en opinión de Wilson, una condición *sine qua non* de su enfermedad. Es un tipo mixto de cirrosis, en cuya etiología puede descartarse, desde luego, el alcohol y la sífilis.

Según opinión de casi todos los autores que posteriormente se han ocupado de estos asuntos, la cirrosis del hígado, sin la cual no se puede admitir ningún caso en la *degeneración lenticular progresiva*, es una cirrosis de gruesas nudosidades, resultante de un proceso inflamatorio con una hiperplasia subaguda o crónica del tejido conjuntivo, acompañada de atrofia y degeneración parenquimatosa, fenómenos de regeneración e hipertrofia de los conductos biliares.

No se ha podido confirmar la opinión de Rumpel, que admite un defecto de desarrollo; ni la de Heimrichsdorff, que cree en una cirrosis pigmentaria consecutiva a un envenenamiento metálico; ni la de Kubitz-Stämmeler, que piensa en una afección sifilítica. Sjöwal-Söderberg han hecho un estudio-resumen muy completo, llegando a la conclusión de que, a pesar de las diferencias individuales, se trata siempre de un proceso inflamatorio, pero en un grado muy variable que interesa al parénquima más que al tejido conjuntivo e intersticial. Algunas veces se ha presentado ictericia y ascitis (casos de Wilson y Sjöwal-Söderberg); pero lo ordinario es que la cirrosis no se acuse por síntomas apreciables durante la vida del sujeto. En todos los casos deberá practicarse la prueba de la levulosuria alimenticia, empleada por Rauchs-Schilder, Sjöwal-Söderberg y otros con resultados variables.

También puede existir hipertrofia del bazo, lo que ha sido comprobado durante el curso de la afección por Wilson, Homen, Ormerod y posteriormente por Kubitz-Stämmeler, Rausch-Schilder, Pollock, von Economo, etc.

La pigmentación verde o morenuzca del borde de la córnea, seña-

lada primeramente por Kayser y Fleischer en casos de pseudoesclerosis, ha sido hallada también en algunos casos de la enfermedad de Wilson (Pollock, Sjöwal-Söderberg); sin embargo, generalmente falta en ambas clases de afecciones, de modo que, según el mismo Wilson, no puede considerársela patognomónica ni de una ni de otra enfermedad.

Patogenia.—La patogenia ha sido interpretada por los autores con dos criterios diferentes: trataríase, según unos, de un defecto congénito del síndrome nervioso, mientras que para otros debe ser considerada como enfermedad adquirida, y muy probablemente de naturaleza tóxica.

Stöcker y Pfeifer, entre otros, piensan que las lesiones hepática y cerebral son independientes una de otra, y cada una la resultante de un vicio o defecto germinativo (*Anlagefehler*). Pfeifer admite que no se ha podido encontrar ningún hecho decisivo en favor de esta hipótesis; Stöcker, por su parte, habiendo encontrado en su enfermo lesiones en su concepto análogas a las descritas por Hösslin y Alzheimer en la pseudoesclerosis, las considera como características de su naturaleza congénita, semejantes también a las de la esclerosis tuberosa.

En contra de estas opiniones, Wilson se inclina a favor de la naturaleza tóxica de la enfermedad, invocando como argumentos la agudeza de su curso en un gran número de casos (observaciones de Göwers, Ormerod, von Economo y Horvard-Royce), las perturbaciones profundas del metabolismo, la fiebre y el adelgazamiento rápido, todo lo cual no concuerda con una lesión congénita, siendo más propio de los procesos tóxicos o toxiinfectivos.

Por lo demás, la intoxicación crónica por el manganeso ofrece síntomas que, según Seelert, son muy análogos a los propios de la degeneración lenticular.

Pero con respecto a cuáles sean la naturaleza y origen de la toxina incriminada no tenemos hasta el presente ningún conocimiento positivo; la sífilis es definitivamente desechada por la falta de antecedentes en los sujetos y los resultados de la reacción de Wassermann en la sangre y líquido céfalorraquídeo, sin que sirvan a invalidar el hecho uno o dos casos, como los de Kubitz y Stämmeler, completamente excepcionales.

Teniendo en cuenta que la hepatitis es hallazgo constante hasta en

los casos más agudos y muy frecuente la hipertrofia del bazo, como también la ausencia de cualquier otra lesión semejante en las demás vísceras, Wilson se inclina a admitir que la toxina sea de origen alimenticio o intestinal.

Apoya, según él, esta creencia el que en un enfermo de von Economo síntomas intestinales (un poco vagos) precedieron a la aparición de los síntomas nerviosos; otro enfermo de Boström era atacado de catarro intestinal crónico, y en el de Sjöwal-Söderberg se encontró en la autopsia una lesión tuberculosa muy pronunciada del colon ascendente.

Como en la cirrosis de Loenec, las lesiones concomitantes de hígado y bazo hablan a favor de una enterotoxina, cuya naturaleza todavía nos es desconocida (Wilson).

Sjöwal-Söderberg participan también de este criterio y resumen la discusión sobre este punto en la forma siguiente: «Es concebible que afecciones intestinales de diferente etiología puedan producir un veneno bien definido, pero desconocido hasta el presente, que ocasione las lesiones cerebrales por la vía del hígado y del bazo, o bien de un modo primitivo por una afinidad especial para todos estos órganos.

* * *

Si ahora dirigimos nuestra atención hacia los síntomas que componen esencialmente el cuadro clínico de la parálisis agitante, tal como ha sido descrita por los más diferentes autores, hemos de quedar sorprendidos ante su extraño parecido, y aun pudiéramos decir su identidad esencial con el síndrome nervioso de la enfermedad de Wilson, de tal modo que si a la analogía sintomática correspondiese una analogía lesional habría necesidad de establecer y aceptar la identificación morbosa de ambas afecciones.

Los rasgos característicos de la parálisis agitante, variable, como es natural, en intensidad y proporción de unos casos a otros, son en síntesis los siguientes:

1.º El temblor, de caracteres bien conocidos, y que corresponde al que presentan los enfermos wilsonianos, tanto en su distribución y caracteres como en su frecuente influenciación por las emociones y estímulos somáticos. Este temblor puede faltar en algunos casos: parálisis agitante, *sine agitatione*.

2.º La rigidez muscular de distribución y caracteres distintos de las contracturas piramidales, sin afectar el *tipo de predilección* de éstas últimas, sino atacando por igual a agonistas y antagonistas, aumentando progresivamente en el curso de la enfermedad, y en una palabra, presentando caracteres totalmente análogos a las rigideces descritas por Wilson en los casos de degeneración lenticular progresiva.

3.º Las anomalías de actitud y lentitud de los movimientos, *no siempre en proporción con el grado de la rigidez muscular* (sobre este punto hemos de insistir ulteriormente).

4.º Las propulsiones, retro y lateropulsiones, significativas, según creemos, de la pérdida de ciertos mecanismos de movimientos protectores o defensivos, a los que habrá que conceder un singular valor en la fisiopatología de este síndrome. (Wilson ha señalado igualmente en sus enfermos esta dificultad para el mantenimiento del equilibrio, que juzga dependiente de la excesiva rigidez muscular.)

5.º La máscara parkinsoniana e inmovilidad del semblante comparable o equivalente a la máscara risueña o abobada de los enfermos de Wilson y que, como en éstos, no está en relación con alteraciones de la esfera intelectual.

6.º La tendencia a la risa y el llanto espasmódico, muy frecuente también en los parkinsonianos, sobre todo en aquellos que presentan síntomas de los llamados pseudobulbares con disartría, disfagia, etc.

7.º La falta de los síntomas propios del fascículo piramidal: signo de Babinski, negativo; estado variable de los reflejos, según el grado de contractura; persistencia del reflejo cutáneo abdominal.

8.º Una serie de fenómenos de carácter vegetativo, entre los que resalta la sialorrea y el flujo salival (tan frecuente en los enfermos de Wilson), los trastornos vasculares, sofocos, llamaradas de calor, eritromelalgia, perturbaciones del mecanismo térmico regulador, etc., etc.

Cecilia y Oscar Vogt han indicado, a nuestro juicio muy atinadamente, que en la pobreza y lentitud de movimientos del parkinsoniano debe contribuir, además del rigor, un componente akinético o incoordinatorio, *porque no guarda proporcionalidad con el grado de contractura*; esto se aprecia preferentemente en lo que se refiere a la amimia o máscara parkinsoniana, en la que muchas veces no se aprecia ni la más mínima señal de contractura en la musculatura del semblante.

Esta pereza y especial lentitud en la realización de los movimientos da lugar a que resulten mal ejecutados aquellos que exigen una especial rapidez de acción; por ejemplo, puede aparecer como existiendo una adiadokokinesis, que no es la propia de los cerebelosos, sino una pseudoadiadokinesis resultante de la lentitud de la acción (como en nuestro enfermo núm. 6). (Sobre esta especial akinesia del parkinsoniano hemos de insistir en el capítulo de la fisiología patológica.)

Si cotejamos, pues, los síntomas que se han descrito como esenciales de la enfermedad de Parkinson con los que se presentan en la degeneración lenticular progresiva de Wilson, no podrá menos de sorprendernos el extraño parecido de unos y otros, de tal manera que si la autopsia no ha puesto aún de manifiesto las especiales lesiones hepáticas de esta última, bien pudieran ser considerados estos casos bajo el diagnóstico de la parálisis agitante juvenil.

De tal modo es sorprendente su identidad sintomática, que el mismo Wilson, en su artículo citado, no intenta siquiera el diagnóstico diferencial, limitándose a decir que *la enfermedad semeja en más de un modo a la parálisis agitante, y contribuye poderosamente al conocimiento de la especial naturaleza de aquella enfermedad.*

El único rasgo diferencial verdaderamente apreciable parece ser la existencia de la especial forma de cirrosis hepática.

Ahora bien: la existencia de esta cirrosis (por lo demás no demostrable durante la vida) puede ser, y es de hecho, altamente interesante, por lo que concierne a la especial etiología y patogenia del proceso, que, como piensa Wilson, bien pudiera ser una peculiar forma de intoxicación.

Pero dejando por ahora a un lado estas cuestiones patogénicas, por lo que se refiere a la sintomatología del proceso, el síndrome nervioso del mismo es tan semejante al de la enfermedad de Parkinson, que si a las analogías clínicas corresponden iguales semejanzas anatómicas, ambos procesos podrían ser fácilmente incluídos en un mismo grupo morboso.

Ya hemos dicho que el mismo Wilson ha probado de un modo que no deja lugar a dudas que el fundamento anatómico de la enfermedad que lleva su nombre es una degeneración progresiva del núcleo lenticular que ataca más especialmente al putamen.

¿Qué sabemos hoy respecto a la anatomía patológica de la paráli-

sis agitante? De cuantos datos sobre esta materia han llegado a nuestro conocimiento, creemos que los más completos y fundamentales son los que resultan de las investigaciones anatómicas de Cecilia y Oscar Vogt.

Estos autores, como deducción de un buen número de autopsias, establecen que todos los casos donde encontraron la lesión descrita por ellos con el nombre de *Status desintegrationis* podían considerarse clínicamente como casos típicos de parálisis agitante o como parálisis agitante complicada con otras enfermedades cerebrales, o por lo menos como estados parkinsonianos. *Sin excepción se encontró en todos ellos una lesión del sistema estriado*, en el sentido del mencionado estado de desintegración. En los casos en que además existían otras lesiones de los centros nerviosos pudo comprobarse que las lesiones del sistema estriado eran siempre las más acentuadas. De todo lo cual vienen a deducir Cecilia y Oscar Vogt que las perturbaciones motoras (y eventualmente la sialorrea) de la parálisis agitante son la consecuencia de un estado de desintegración del sistema estriado. Esta comprobación, dicen, es de gran importancia, no sólo porque descubre de manera indudable el fundamento anatómico de la parálisis agitante, sino porque la incorporación de esta enfermedad al grupo de las enfermedades del sistema estriado permitirá importantes deducciones acerca de la fisiopatología de este centro nervioso, dado que las perturbaciones akinéticas e incoordinadoras de la enfermedad de Parkinson son bien conocidas, y además porque en este proceso tales síntomas no aparecen tan obscurecidos por otros de carácter hiperkinético, como ocurre en otros cuadros patológicos.

Son también muy interesantes a este respecto las investigaciones de Ramsay Hunt, de Nueva York, sobre varios casos de parálisis agitante juvenil. (*The Brain*, 1917.)

Dice R. Hunt en este artículo: «Yo, desde luego, considero la parálisis agitante como un síndrome que puede ser causado por una variedad de lesiones patológicas.»

Según este autor, el síndrome de la parálisis agitante es producido por una enfermedad del sistema eferente del *Globus pallidus*, que ejerce una influencia de control sobre el sistema motor extrapiramidal.

Hoy se considera por todos el tipo juvenil y el presenil de la parálisis agitante como *esencialmente idénticos*. Y en la forma juvenil se en-

cuentran tipos familiares que han sido descritos por Siehr, Bonhoefer, Bury, Clerici y Medea (citados en el artículo de Hunt).

En sus autopsias encontró Hunt una atrofia de las grandes células del pálido y de las células semejantes del neostriado (putamen + núcleo caudal). A este sistema de células le denomina Hunt *sistema palidal* o mecanismo del globo pálido. Existía también un moderado aumento de células neuróglícas en el pálido y también en el putamen y núcleo caudal, pero no existía aumento de las fibras de la glía. Esto lo considera Hunt como una manifestación reemplazante, secundaria a la atrofia de las células motoras del pálido. Los vasos sanguíneos del cuerpo estriado mostraban en ciertas áreas un moderado espesamiento, pero sin oclusión ni indicaciones de alteración vascular ni perivascular importante. Existía también un moderado adelgazamiento de las radiaciones estríales e hipotalámicas: fascículo lenticular de Forel, fibras estríoluisianas, asa lenticularis y peduncularis. Las pequeñas comisuras de Forel y Meinert que atraviesan el suelo del tercer ventrículo eran demostrables. Las radiaciones estríotalámicas, la lámina medular del tálamo, el fascículo talámico de Forel y los varios núcleos del tálamo óptico no mostraban alteración.

No existían lesiones de la cápsula, corteza, células medulares del asta anterior ni de la protuberancia, bulbo, etc., etc., que pudiera considerarse como lesión de la enfermedad. Por lo tanto, la única lesión demostrable era una extensa atrofia y desaparición de las células del sistema palidal, o sea del globo pálido propiamente dicho, del *núcleo basalis* o de Meinert, y especialmente de las grandes células del neostriado. Por esto considera Hunt a esta lesión como una *atrofia progresiva del mecanismo palidal*. Ya hemos dicho que Hunt, en el término *mecanismo palidal*, incluye todas las células de tipo palidal, o sea las grandes células del globo pálido, más las del mismo tipo del putamen y núcleo caudal. Considera, por lo tanto, a la atrofia progresiva del globo pálido como una enfermedad sistemática, como una *abiotrofia* en el sentido empleado por Gowers, y se caracteriza por un estado degenerativo limitado a un sistema de neuronas semejante en este respecto a la esclerosis lateral amiotrófica o a la atrofia muscular progresiva. La afección es frecuentemente familiar y algunas veces hereditaria.

Las causas son desconocidas; como en otras abiotrofías, se supone una debilidad biológica primaria de ciertos sistemas de neuronas.

También puede ser que juegue papel una intoxicación selectiva. Algunos casos parecen seguir a una enfermedad infecciosa o a un trauma, o se agudizan bajo su influjo.

Son también altamente interesantes las investigaciones de Löwy. Este autor ha demostrado que en síndromes típicos de parálisis agitante existían lesiones del cuerpo estriado, y que por lo tanto a ella hay que atribuir el *fundamento anatómico de este proceso*.

De un análisis desapasionado de todo cuanto precede parece deducirse sin gran violencia que la enfermedad de Wilson y la parálisis agitante, en sus diferentes formas y variedades, deben considerarse como enfermedades afines por sus caracteres clínicos, semejantes por su localización anatómica y diferenciables por su etiología, mecanismo patogénico y modalidad lesional.

* * *

Para poder completar el conocimiento de las enfermedades incluídas en el síndrome extrapiramidal es necesario de todo punto que hagamos alguna indicación sobre la historia y concepto de la *pseudoesclerosis*.

En 1883, Westphal publicó dos observaciones bajo el título «Ueber eine dem Bilde der cerebróespinalen grauen degeneration aenliche Erkrankung des centralen Nervensystems ohne anatomischen Befund, nebst einigen Bemerkungen über paradoxe Contraction». Mencionaba Westphal el parecido de algunos de sus síntomas con la esclerosis en placas: temblor, alteraciones de la palabra, fenómenos espásticos, haciendo resaltar la falta de *nistagmus* y lo peculiar de la rigidez, que recordaba más bien los estados hipertónicos del tétanos.

Los hallazgos de autopsia, bastante vagos, no podrían explicar, según Westphal, este cuadro patológico que debía considerarse como una neurosis, no fácilmente diferenciable de las degeneraciones múltiples de los centros grises cerebrospinales.

Poco tiempo después Babinski, en su tesis «Étude anatomique et clinique sur la sclérose en plaques» (1885), refirió un caso semejante a los de Westphal, inclinándose, aunque con ciertas reservas, a la opinión de este mismo autor respecto a que pueda existir una neurosis de síntomas semejantes a la esclerosis múltiple, y a la que provisionalmente puede designarse pseudoesclerosis.

Después de las publicaciones de Francotte (1887) y de Souques (1891), Marie, en el *Traité de Médecine de Charcot, Bouchard, Brissaud*, menciona brevemente los casos de Westphal, refiriéndolos al histerismo.

En 1898 apareció el primer trabajo de Strümpell en el que refiere dos casos cuyo diagnóstico durante la vida fué considerado como de verosímil esclerosis en placas, pero que después de las autopsias fueron identificados a los casos de Westphal. Discutió también Strümpell sus relaciones posibles con la esclerosis cerebral difusa, que, según él, tiene ciertos parecidos con la pseudoesclerosis, tanto desde el punto de vista clínico como anatómico, ya que en un caso suyo y otro de Westphal se comprobó un aumento de consistencia de ciertas partes del cerebro, de lo que acaso pudiera ser causa la sífilis hereditaria.

En el año siguiente (1899) Strümpell añadió una observación nueva e interesante, porque es la primera vez en la historia de la pseudoesclerosis que se hace mención de la existencia de una cirrosis hepática

Aunque sin encontrar lesiones anatómicas notables del síndrome nervioso en ninguno de sus casos, Strümpell considera a la pseudoesclerosis como una afección orgánica del cerebro, cuyo substrátum escapaba a los medios usuales de investigación.

Casi por la misma época que los de Strümpell aparece otra comunicación de Schultze en su *Lehrbuch der Nervenkrankheiten* (1898) de cierta importancia, porque es la primera vez que se menciona el factor familiar, encontrándose también en la autopsia una cirrosis de gruesas nudosidades.

En 1903 apareció la monografía de Frankl-Hochwart: *Zur Kenntnis der Pseudoesclerose*, en la que se hace un estudio de conjunto de los casos hasta entonces publicados y se discute en particular el diagnóstico diferencial en la enfermedad de Parkinson, la esclerosis cerebral difusa y el histerismo, viniendo a la conclusión de que el diagnóstico es, por lo general, muy inseguro, siendo necesarias ulteriores investigaciones para poder fundamentar el mismo.

Del estudio atento de todos los casos hasta aquí mencionados se saca la impresión de que bajo el epígrafe de pseudoesclerosis eran incluidos casos muy heterogéneos, que habiendo presentado en la vida síntomas parecidos a la esclerosis en placas—temblor, alteración de la

palabra, rigideces, espasmos y algunos síntomas psíquicos demenciales—no acusaban después en las autopsias las lesiones propias de la esclerosis múltiple.

El concepto que de la pseudoesclerosis tenemos en la actualidad se fué formando ulteriormente como consecuencia de nuevas observaciones y más detallados estudios anatómicos.

En 1902, Kayser, y en el año siguiente Fleischer, ambos en el *Klinische Monatsblätter für Augenheilkunde*, dieron a conocer una pigmentación particular del borde de la córnea aparecida en sujetos con síntomas nerviosos del carácter de la esclerosis en placas. Fleischer, de los datos de autopsia de uno de estos enfermos, dedujo que no se trataba de una enfermedad de Parkinson, sino más bien de una enfermedad nueva e ignorada, que además de una serie de síntomas del sistema nervioso central semejantes a la esclerosis múltiple se caracteriza por la pigmentación de la córnea, una cirrosis hepática, sin síntomas ostensibles, hipertrofia esplénica y glucosuria.

Fleischer publicó en 1912 un estudio extenso de esta materia, publicación que coincidió con el importante trabajo de Hoeslin y Alzheimer, *Ein Beitrag zur Klinik und pathologische Anatomie der Westphal-Strümpell Pseudoesclerose*, en el que ya aparecen datos interesantísimos sobre la anatomía patológica de esta enfermedad:

Un joven de quince años, algo retrasado en su desarrollo mental, presentaba parálisis ligeramente espástica de las extremidades izquierdas; temblor en el reposo y los movimientos, lentitud de los mismos y alteraciones de la palabra. Reflejos tendinosos exagerados, a veces con trepidación epileptoide y signo de Babinski en el lado izquierdo. Al comienzo de la afección tuvo crisis epileptiformes, más tarde signos demenciales y falleció después de siete años de enfermedad.

El sistema nervioso central no presentaba macroscópicamente más que alteraciones insignificantes. Pero el minucioso examen microscópico reveló procesos graves y muy característicos, consistentes en una desaparición parcial del tejido nervioso, en particular de las células ganglionares, y presentación de ciertas células neuróglícas, grandes, especiales, diseminadas por la mayor parte del sistema nervioso central. Dichas células neuróglícas tienen muchos núcleos irregulares, lobulados, y están provistos de un protoplasma abundante y con largas prolongaciones. Tales formas, a las que Alzheimer denominó células

neuróglícas gigantes, asientan con particular intensidad en los ganglios centrales, sobre todo en el cuerpo estriado y la región hipotalámica, protuberancia y núcleo dentado, pero también en la corteza de los hemisferios y en menor número en el cerebelo y bulbo; no se las encuentra en la médula espinal. No hay modificaciones inflamatorias y los vasos son de aspecto normal.

Alzheimer considera este tipo de células neuróglícas como característica anatomopatológica de la pseudoesclerosis, aunque también se encuentran células semejantes en la esclerosis tuberosa, y cree que la pseudoesclerosis tiene por origen perturbaciones congénitas en la disposición del sistema nervioso central.

Comparando estos hallazgos anatómicos con los de la enfermedad de Wilson, las diferencias son verdaderamente grandes, pues mientras que en ésta hay lesiones macroscópicas con formación de cavidades en los núcleos basílares, y principalmente en el núcleo lenticular, con integridad del sistema nervioso restante, es la pseudoesclerosis enfermedad muy difusa, sin lesión macroscópica ostensible, aunque microscópicamente pueda demostrarse que la principal alteración recae en los núcleos basílares. Lo que parece común a las dos afecciones es que la alteración consiste en una producción anormal de neuroglia, con desaparición concomitante de los elementos nerviosos, sin ningún carácter inflamatorio. Es también muy extraordinario que en algunos casos de pseudoesclerosis se haya encontrado una cirrosis hepática de los mismos caracteres que la descrita por Wilson en la enfermedad de su nombre. Los anatomopatólogos habían observado este tipo de cirrosis hepática mucho antes de que se hubiera podido reconocer sus relaciones con una afección nerviosa especial: así Kahlden (1888) y Schlichthorst (1897) publicaron casos de estas cirrosis de grandes nódulos, aparecidas en sujetos jóvenes, evolucionando sin síntomas de enfermedad hepática y acompañándose de una afección nerviosa muchas veces de carácter familiar.

Hall, con el fundamento de cuatro observaciones propias y resumiendo el estudio de todos los casos estudiados hasta el presente, viene a establecer las siguientes conclusiones:

La degeneración lenticular progresiva descrita por Wilson es una enfermedad familiar que se desarrolla en la juventud, progresa de un modo constante y termina por la muerte, en un espacio de cinco a seis

años; los síntomas principales son: un temblor bilateral de grandes oscilaciones; espasmos musculares tónicos intensos, generalizados; perturbaciones de la palabra y de la deglución, y contractura en los estados tardíos de la enfermedad. En los casos no complicados, los reflejos tendinosos son normales, los abdominales se conservan y los plantares tienen el tipo normal. Los órganos de los sentidos son normales; no hay alteraciones de sensibilidad, pero sí ligeras perturbaciones psíquicas con demencia mínima.

En el examen anatómico se comprueba un reblandecimiento del núcleo lenticular, así como una cirrosis hepática que evoluciona silenciosamente.

Mientras que la degeneración lenticular progresiva es un cuadro patológico establecido de manera tan neta por Wilson, el concepto de la pseudoesclerosis está muy lejos de ser tan bien limitado y se apoya principalmente sobre las descripciones de Westphal-Strümpell, Fleischer y Alzheimer.

Según éstas, la pseudoesclerosis es una enfermedad de aparición algunas veces familiar, que se desarrolla en la juventud, progresa de modo constante y conduce a la muerte en un tiempo más o menos largo. El síntoma clínico más importante es un temblor intencional de grandes oscilaciones, mientras que los espasmos musculares y la perturbación de la palabra son síntomas menos salientes. Los reflejos son normales. Encuéntrase a menudo una pigmentación morenoverdosa de la córnea e igualmente pigmentaciones morenuzcas en ciertas regiones cutáneas. No hay alteración de sensibilidad; los síntomas psíquicos son generalmente más marcados que en la enfermedad de Wilson, y a veces hay una demencia muy pronunciada, existiendo a menudo glucosuria y fosfaturia. El examen anatómico no muestra alteraciones macroscópicas en el sistema nervioso central; en cambio la histología revela la degeneración de las células nerviosas, con proliferación de la neuroglia, más marcada en los ganglios de la base, pero presentando también alteraciones análogas en la mayor parte del cerebro. Compruébase también a menudo una cirrosis hepática de gruesas nudosidades y evolución silenciosa.

Hall viene a deducir de todo lo expuesto que cada día se van borrando más los límites entre ambas enfermedades, notándose una tendencia a la unificación de ambos procesos que se manifiesta muchas

veces por la incertidumbre de los autores a colocar sus observaciones bajo uno u otro epígrafe, viéndose obligados algunos a dejar la cuestión en suspenso, como, por ejemplo, Bostroem, Higier, Strümpell (1916), Dziembousky, Soederberg y muchos otros.

De un estudio detenido de los casos deduce Hall que pueden ser incluidos en el tipo de pseudoesclerosis las observaciones de Bostroem (1914 y 1918), de Haestun y Alzheimer, Westphal, Strümpell y Handman, Strümpell (casos 1 y 2 de 1916), Rausch y Schilder (casos 1 y 2), Oppenheim (1, 2 y 3, 1914), Dziembouski (caso 2), Pollock (1918) y Halloway.

El tipo Wilson está más bien representado por casos como los de Cassirer, Stoecker, Dziembouski (caso 1), Cadwaleder (1915), Hamilton, Jones (casos 1 y 2), Howard y Royce, Pfeiffer, Pollock (1917), Lhermitte, Economo y Soederberg.

Hall considera que los dos tipos morbosos llamados enfermedad de Wilson y pseudoesclerosis deben, en realidad, ser considerados como representantes de una sola y misma entidad morbosa, para la que ha propuesto el nombre que sirve de título a un libro: *Degeneración hepatolenticular*. Dentro de ella se podría admitir un tipo Westphal-Strümpell (o de pseudoesclerosis), y otro tipo Wilson (degeneración lenticular progresiva), pero con muchos casos intermedios y de transición entre uno y otro.

Queda por discutir si a estos tipos puede añadirse un tercero, correspondiente al *espasmo de torsión*.

Las primeras observaciones de este género proceden de la clínica de Ziehen y fueron publicadas por su discípulo W. Schwalbe en 1908 bajo el título de *Una forma peculiar de contractura tónica con síntomas histéricos*. (Tesis de Berlín.)

Más tarde el mismo Ziehen observó dos casos semejantes, uno de los cuales presentó en la Sociedad de Psiquiatría de Berlín, bajo el diagnóstico «Neurosis tónica de torsión».

El año siguiente (1911) Oppenheim publicó bajo el título *Ueber eine eigenartige Krampfkrankheit des Kindlichen und jugendlichen Alters* (disonía lordótica progresiva, *dystonia musculorum deformans*), casos de estados espasmódicos análogos a los descritos por Ziehen, todos ellos en niños de origen ruso o judío.

También en los cinco casos de Ziehen y Schwalbe la afección atacaba

a judíos rusos entre los diez y los veinte años. La crisis de contractura tónica se producía sobre todo durante la marcha, sobreviniendo fuertes torsiones y rotaciones de la columna vertebral: los miembros son fijos en posiciones forzadas; la cabeza flexionada hacia atrás; la parte superior del cuerpo hacia adelante, lo que provoca una fuerte lordosis en la columna lumbar. Además de los espasmos se producen movimientos involuntarios, que pueden tener tan pronto el carácter de tic, como el de la corea y a veces también el de movimientos atetósicos. Ligera perturbación de la palabra; no hay parálisis ni perturbaciones sensitivas. Reflejos normales. El tono muscular es muy variable, y fuera de los ataques de contractura suele haber hipotonía.

Los casos de Oppenheim corresponden también a esta descripción con ligeras variaciones; la actitud se caracteriza por lordosis y escoliosis considerables, y la pelvis, fuertemente inclinada hacia adelante, hace un saliente en la región glútea. La marcha presenta una anomalía particular que Oppenheim ha designado *marcha de dromedario*. En posición dorsal, la lordosis desaparece casi completamente.

Además presentaban movimientos involuntarios, bien en forma de temblor o de sacudidas clónicas, no habiendo presentado nunca (contrariamente a los casos de Ziehen) atetosis ni corea.

Oppenheim pensó que esta enfermedad debiera reconocer una causa orgánica y ser pariente próxima de la atetosis doble.

Después de los referidos apareció un trabajo de Flatau y Sterling, y en años posteriores los de Fränkel, Bregman, Bernstein, etc., etc., todos los cuales aparecen reunidos en un trabajo de conjunto de Mendel.

Las primeras indicaciones sobre anatomía patológica encuéntrase en un trabajo de Tomalla y otro de Wimmer y Neel, publicado en el *Hospitalstidende* (julio de 1921).

Encontráronse lesiones semejantes a la enfermedad de Wilson, tanto en lo que concierne a alteración del núcleo lenticular como en la peculiar forma de cirrosis hepática, por cuya razón Hall considera estos casos como la tercera variedad o tipo de una degeneración lenticular progresiva, pues aunque los síntomas difieran en muchos respectos de los que son propios tanto de la enfermedad de Wilson como de la pseudoesclerosis, los hallazgos anatómicos antes dichos establecen el lazo de unión, y en todo caso trátase siempre de una variedad

de síndrome extrapiramidal con lesiones semejantes a las productoras de la degeneración lenticular progresiva.

Es curioso y digno de mencionarse a este respecto que uno de los casos primeramente descritos por Schwalbe ha presentado en el curso ulterior de la enfermedad una notable mejoría. Diez años más tarde de la primera observación el enfermo podía ya andar en actitud normal, aun cuando existía temblor e hipertonía en los miembros superiores y una fisonomía en máscara. La marcha de la enfermedad viene, pues, a confirmar su relación con la enfermedad de Wilson y la pseudo-esclerosis.

Hall viene a la conclusión de que se debe establecer un concepto único de este grupo de enfermedades, bajo el nombre de «Degeneración hepatolenticular», y admitir dentro de ella tres variedades: 1.^a, pseudoesclerosis (Westphal-Strümpell); 2.^a, degeneración lenticular progresiva (Wilson), y 3.^a, espasmo de torsión (Ziehen-Oppenheim, Tomalla-Wimmer).

Estas ideas de Hall nos parecen ser altamente beneficiosas para el mejor concepto de todos estos procesos. Hasta el presente nos encontrábamos respecto a estos asuntos en un período de investigación y análisis: el investigador va continuamente encontrando nuevos datos patológicos con que relacionar los síntomas observados en la clínica, y va poniendo nombres o designaciones a cada uno de estos complejos; pero para no perderse en un dédalo intrincadísimo de datos y experiencias, es necesario de todo punto un trabajo de síntesis y unificación, algo que establezca los lazos y relaciones mutuas entre los diferentes síndromes parciales.

Pero el trabajo de unificación y síntesis sólo puede hacerse sobre una sólida base anatómica, de la que dimanen un conocimiento de la fisiología de los síndromes.

* * *

Anatomía.—La primera necesidad que surge, por lo tanto, para comprender e interpretar el síndrome extrapiramidal es de índole anatómica, tanto más cuanto que de un síndrome nervioso se trata, y en patología nerviosa el conocimiento anatómico es el fundamento indispensable.

Pero la anatomía del sistema extrapiramidal es construcción de fe-

cha reciente, en la que sobre sólidos cimientos anatómicos de antigua fecha, se elevan arquitecturas modernas, que pretenden armonizar los resultados experimentales con hallazgos de autopsias, no del todo unánimes ni concluyentes, en muchos de sus puntos. No es, por lo tanto, de extrañar que vayamos a encontrar en ella mucho de inseguro y aun de convencional o hipotético. Sin embargo, no puede negarse que es mucho lo ganado en este terreno, y más aún lo que aparece como promesa para un porvenir no muy remoto.

Una de las primeras y más importantes aportaciones de los nuevos estudios ha sido una rectificación completa del antiguo concepto y división anatómica del cuerpo estriado.

Los tratados de anatomía clásica nos enseñan que el cuerpo estriado se divide en dos partes: el núcleo caudal y el núcleo lenticular, y que este último se subdivide a su vez en tres segmentos: uno externo, que forma el putamen, y otros dos internos, que en su conjunto constituyen el globo pálido. La separación de los dos núcleos caudal y lenticular es producida por la cápsula interna, pero no es una separación absoluta, puesto que existen tractus o estrías grises, a manera de puentes unitivos, que establecen relación principalmente entre el núcleo caudal y el putamen. El aspecto estriado producido por estas trabéculas o puentes es el que ha dado nombre al centro nervioso referido, por lo que esta designación parece adecuada para el núcleo caudal y el putamen, pero no así para el globo pálido.

Ahora bien: esta división clásica del cuerpo estriado en los dos núcleos caudal y lenticular, es una división arbitraria que debe abandonarse por completo. Las modernas e interesantes investigaciones de Wernicke, Obersteiner, Edinger y de Cecilia y Oscar Vogt han demostrado que entre el globo pálido y el putamen existe la más completa línea de separación, mientras que entre el putamen y el núcleo caudal existen aquellos tractus unitivos que anteriormente mencionábamos.

Pero aparte de estos datos groseros de morfología hay otras razones más poderosas que reclaman y justifican una diferente agrupación de los componentes del cuerpo estriado. Hoy se admiten en él dos sistemas diferentes: uno, formado por el núcleo caudal, más el putamen, a cuyo conjunto corresponde legítimamente la designación de estriado, y otro, constituido únicamente por el globo pálido, al que puede de-

signarse como pálido o *pallidum*, siendo ésta la terminología aceptada y usada por Cecilia y Oscar Vogt.

Esta nueva división del cuerpo estriado no es una división caprichosa, sino que está fundamentada en razones de orden filogénico, ontogénico, histológico e histoquímico:

1.^a Según resulta de las investigaciones de Edinger, así como de las de Ariëns-Kapper y escuela neurológica holandesa, el globo pálido aparece en los vertebrados con anterioridad al estriado, ya que el primero se presenta en los peces y el segundo sólo lo hace desde los reptiles, por lo que es muy justificado designar el primero como *páleo* y al segundo como *neostriatum*.

2.^a Ontogénicamente, el páleoestriatum aparece ya mielinizado desde el momento del nacimiento. El neostriatum (procedente de la parte terminal de la vesícula cerebral anterior) se mieliniza solamente cinco meses más tarde, paralelamente a la mielinación del haz piramidal.

3.^a Diferentes por la anatomía comparada, el páleo y neostriatum lo son también por su estructura celular, como ha sido demostrado por los trabajos de M. y Mlle. Déjérine, de Cecilia y Oscar Vogt, de Bielschowsky, Kinnier Wilson y S. Ramsay Hunt.

El globo pálido encierra una sola especie de células nerviosas, voluminosas, fusiformes o multipolares, de cilindro-eje largo, correspondiente al tipo I de Golgi, semejantes a las de la zona motriz de la corteza cerebral y astas anteriores de la médula.

El putamen y el núcleo caudal contienen dos clases de células: unas mucho más numerosas, pequeñas, estrelladas o poligonales de cilindro-eje corto, recordando el tipo II de Golgi; otras, mucho más escasas, semejantes a las del globo pálido, pertenecientes al tipo I de Golgi, y que forman con las del globo pálido el *sistema palidal* de Ramsay Hunt.

Las pequeñas células del neostriado forman meramente neuronas de asociación, y sus cilindros-ejes constituyen fascículos que reúnen el neo con el páleo. Según Kinnier Wilson, el neo no emitiría más que fibras de asociación que le unirían exclusivamente al pálido, pero modernamente Walemborg ha descrito un fascículo que partiendo del neo se dirige a la oliva inferior, y sobre el cual hemos de insistir ulteriormente.

Resulta, en suma, de los estudios histológicos que el pálido es un

órgano pobre de células y de construcción muy primitiva como núcleo reflejo (Bielschowsky), mientras que el estriado propiamente dicho, o mejor el neoestriatum, es un órgano más diferenciado en su estructura de arquitectura cerebral como órgano de regulación y ricamente vascularizado (Kolisko).

4.^a Como diferencias histoquímicas puede señalarse que el pálido muestra afinidades para la cal, grasa y hierro (Spatz), y una especial afinidad electiva para ciertos tóxicos: óxido de carbono (Arnsperger) y autointoxicaciones como la diabetes (Jewy). El neoestriatum no es químicamente activo en igual medida.

De estas afinidades químicas resulta una vulnerabilidad tóxica del cuerpo estriado, que acaso pueda constituir el fundamento de la especial degeneración de estos núcleos, en algunos de los síndromes que, como la enfermedad de Wilson, parece estar relacionados con una especial y hasta ahora desconocida intoxicación o autointoxicación orgánica.

Por todas las razones que preceden, parece hoy perfectamente justificado abandonar la clásica división anatómica del cuerpo estriado y admitir en el mismo dos sistemas: estriado y pálido o, de un modo más adecuado y menos propenso a confusión, neo y páleoestriado, en el sentido que ya hemos descrito.

Las relaciones y vías asociativas de estos centros con el tálamo, corteza cerebral y núcleos mesocefálicos han sido objeto de preferente atención en estos años últimos.

Wilson, experimentando en los monos y estudiando las degeneraciones secundarias, ha suministrado datos muy importantes, acerca de la asociación del cuerpo estriado con los segmentos cerebrales adyacentes, que él sintetiza en la siguiente forma:

El cuerpo estriado no tiene relación directa con la corteza. El putamen y el núcleo caudal están estrechamente relacionados uno a otro y al globo pálido (fibras internunciales).

Las asociaciones de fibras estriófugas y estriópetas más importantes son relacionadas solamente al globo pálido y no directamente al putamen y núcleo caudal.

Las fibras estriófugas son las más importantes y unen el globo pálido al tálamo óptico y la región hipotalámica. Estas últimas pasan por el *asa lenticular*, que, según Wilson, está formada de dos partes: pri-

mera, de fibras que desde el globo pálido van a través de la cápsula interna, forman el fascículo lenticular de Forel, y de allí van directamente al núcleo rojo; segunda, de finas fibras estrioluysianas, que desde el globo pálido se dirigen al cuerpo de Luys, y desde allí van más lejos, al núcleo rojo y *locus niger*. Los influjos que desde el cuerpo estriado pasan a través del asa lenticular hasta el núcleo rojo podrán probablemente ser transformados en este punto y conducidos más lejos en dirección caudal a través del fascículo rubroespinal de von Monakow, que no está relacionado *directamente* con el cuerpo estriado.

Todo esto, según Wilson, indica que el cuerpo estriado tiene una función motora eferente, independiente de la corteza cerebral.

La cuestión referente a la existencia de asociaciones córticoestriadas ha sido también de las más debatidas.

Edinger (1904) aceptaba estas asociaciones como muy verosímiles. Economo (1918), examinando por el método de Marchi un caso de enfermedad de Wilson, pudo comprobar degeneraciones secundarias, que desde el putamen se extendían a la primera circunvolución temporal y a la circunvolución central anterior. Déjérine, en cambio, niega su existencia, apoyando su opinión sobre el hecho de que en las lesiones de la corteza no se encuentra atrofia del cuerpo estriado, opinión que ha sido combatida por Economo y otros autores.

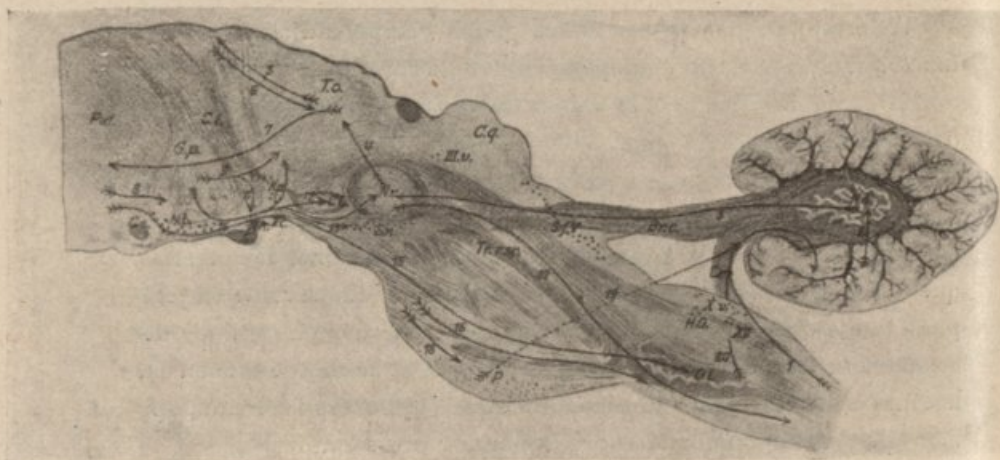
Dadas las inseguridades que todavía reinan en el campo anatómico del sistema extrapiramidal, es necesario en los momentos actuales guiarse por el estudio de esquemas en los que algunos supuestos hipotéticos tratan de suplir las lagunas de ignorancia todavía existentes. Como el más aceptable de los propuestos hasta el presente, por ser bastante completo, y sobre todo muy claro, reproducimos el esquema publicado por Lewy en su artículo del *Klinische Wochenschrift* de 24 de enero de 1923.

El número 1 representa la parte de fibras de sensibilidad profunda, que, como es perfectamente sabido, van al cerebelo por intermedio del cuerpo restiforme, viniendo a terminar en la corteza cerebelosa. La neurona siguiente, número 2, va desde la corteza cerebelosa al núcleo dentado (n. d.). De aquí surge otra neurona (3) que por el pedúnculo cerebeloso superior (*brachium conjunctivum*) (b. c.) alcanza el núcleo rojo (n. r.). Desde ésta las fibras (4) alcanzan por mediación

del tálamo óptico (t. o.) hasta el cuerpo estriado (7. pu.). El cuerpo estriado representa la más alta estación subcortical motora y vegetativa.

Ya hemos dicho anteriormente que el *neostriatum* no emite más que fibras de asociación que le unirían exclusivamente al pálido. (Esta es por lo menos la opinión tanto de Wilson como de C. y O. Vogt.)

Por el contrario, los cilindros-ejes de las grandes células palidales constituyen neuronas de proyección que forman varios fascículos eferentes, los cuales pueden dividirse en dos clases: unos que intervienen



Esquema núm. 1.

en la inervación de la musculatura estriada y otros para la inervación del sistema nervioso vegetativo.

Los fascículos motores individualizados hasta el presente son: el que se dirige a la *substancia nigra* (13), *fascículo pálido-nigrico*, que, según investigaciones de Tretiokoff, Goldsteim, Spatz y F. H. Lewy, debe establecer relaciones importantes con el tono muscular.

Otro fascículo que se dirige al núcleo rojo (14), *fascículo pálido-robrijo*. Según las investigaciones de Edinger, el núcleo rojo representa la parte más anterior de una larga columna nuclear (que se extiende posteriormente hasta el núcleo de Deiters), a la que también pertenece el núcleo de Darkewitch y núcleo de Cajal. Estos núcleos son designados en su totalidad por Edinger como *nucleus asociatorius motorius tegmenti*, y a ellos se dirige otro fascículo procedente del pálido y que

se designa como *fascículo pálido tegmentario*. De todas estas masas ganglionares descienden a su vez fascículos hacia la médula espinal; el *fascículo rubroespinal* o de von Monakow (f. r. esp. 17) y los *fascículos tecto y deiteroespinalis* (o *vestibulo espinalis*), por intermedio de todos los cuales se viene a ejercer influjo sobre las células motoras del asta anterior.

Las relaciones del sistema estriado con el sistema nervioso vegetativo han sido cuidadosamente estudiadas por Lewy, Dressel y Brugh, y aunque sus intuiciones no están aseguradas o aceptadas por completo, parece muy verosímil la aceptación de las relaciones siguientes: un fascículo dirigido al *tuber cinereum* (t. c. 11), otro al ganglio *parahipofiseo* (n. h. 11), otro al núcleo *periventricularis* (n. p. 10) y otro al cuerpo de Luys (c. l. 12). De ellos deben partir fibras y fascículos de asociación para núcleos colocados inferiormente, y principalmente con el núcleo vegetativo del bulbo, llamado núcleo simpático del vago (x. v.).

Walleberg ha descrito modernamente un fascículo neoestriado directo que vendría a terminar en la oliva inferior (o. i.), y que a su vez por el cuerpo restiforme estaría en comunicación con el hemisferio homólogo del cerebelo (20).

Además, en este sistema intervienen otras dos asociaciones: son los fascículos *fronto y temporopontinos* (18), que desde la corteza cerebral bajan a los ganglios del puente, y a través de ellos establecen conexión con el hemisferio cerebeloso opuesto (19).

Como complemento del esquema anterior, en el que faltan algunos núcleos importantes, reproducimos el esquema adjunto (2), que constituye una parte del esquema total presentado por C. y O. Vogt en su trabajo «Zur Lehre der Erkrankungen des striären System». *Journal f. Psych. und Neuro.* Band 25.

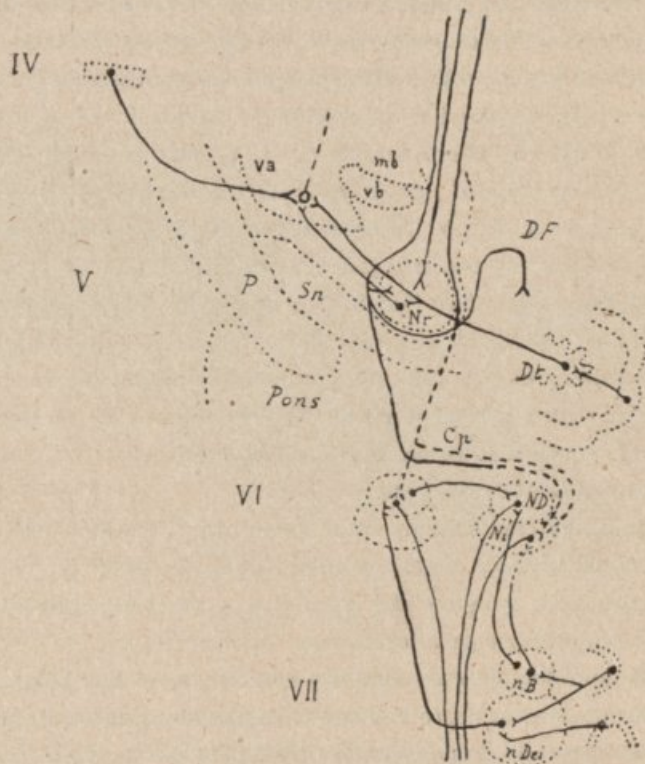
El número 4 de este esquema representa un trozo de área gigante-piramidal (región motora) con una neurona que desciende al tálamo óptico.

En el número 5 está representado el hipotálamo, y en él la superficie frontal del núcleo rojo (n. r.). Esta región es limitada dorsalmente por núcleos talámicos (1). Hacia la parte media encuéntrase la parte

(1) (V. a., v. b., m. b.).

más caudal de *la decusación de Forel* (d. F.). Ventralmente, la *substancia nigra* (s. n.), el pedúnculo cerebral (p.) y la protuberancia (Pons). Encuéntrase además esquemáticamente representado un trozo del cerebelo con el núcleo dentado (d. t.).

En el número 6 están representados conforme al esquema de Muskens, la comisura posterior (c. p.), el núcleo de Darkschewits (n. D.),



Esquema núm. 2.

o núcleo de la comisura posterior, y el núcleo intersticial (n. i.) de Ramón y Cajal.

En el número 7 encuéntrase el núcleo de Bechterew (n. B.) y el núcleo de Deiters, así como los conductos semicirculares horizontal y vertical anterior.

El aparato motor extrapiramidal es, por lo tanto, de una construcción complicada y todavía no bien esclarecida en sus detalles; pero, conforme a lo indicado, pueden distinguirse en él tres arcos superpuestos:

1.º Uno constituido por las fibras aferentes medulares y que por el núcleo rojo vuelve otra vez a la médula. En este arco va como engarzado el sistema estriado, estando el de cada lado en relación con el hemisferio cerebeloso opuesto.

2.º La vía que desde el neostriatum, pasando por la oliva, va a establecer relación con el hemisferio cerebeloso homónimo; y

3.º Los fascículos fronto y ténporopontinos que relacionan los lóbulos frontal y temporal con el hemisferio cerebeloso opuesto.

Una conexión directa entre la corteza cerebral y el estriado no existe, o por lo menos no se conoce hasta el presente. El estriado recibe el total de sus excitaciones de la parte-oro-medioventral del tálamo, el que a su vez está en unión directa con las vías sensitivas e indirecta (por medio de los otros territorios talámicos) con la corteza cerebral y la periferia.

Dentro del sistema estriado propiamente dicho existen dos caminos o arcos reflejos: en uno las excitaciones viniendo del tálamo alcanzan el pálido, y desde éste vuelven otra vez al tálamo o centros subtalámicos: *arco reflejo palidal o inferior*. En el otro arco las excitaciones pasan desde el tálamo al neostriado, y desde éste descienden a ejercer su influjo sobre el pálido: *arco reflejo estriado o superior*, que debe considerarse como un arco superpuesto y superior en jerarquía al reflejo palidal, ya que en él se incorpora un órgano de diferenciación y categoría superiores.

Tanto el arco reflejo inferior, *tálamo palidal*, cuanto el superior, *tálamo estriopalidal*, vienen a actuar en definitiva sobre las neuronas del pálido, cuyas prolongaciones se dirigen a los centros o núcleos subtalámicos *de ambos lados*, mientras que la zona de influjo directo del estriado limitase únicamente al pálido homólogo.

Todos los caminos estriopetales demostrados de un modo seguro hasta el presente proceden del tálamo. Con el fundamento de esta íntima relación con el tálamo como centro sensitivo déjase comprender la fácil influenciación de los síntomas estriados, tanto por los estímulos psíquicos cuanto por los periféricos.

Por otra parte, la falta de conexiones directas con la corteza deja suponer que sus actuaciones no son de las que aparecen unidas o sometidas a la voluntad consciente, y que, por lo tanto, debe tratarse de influjos de *carácter autónomo*.

Fisiología patológica.—Al llegar al capítulo de la fisiología patológica del síndrome extrapiramidal, bien podemos decir que arribamos a un terreno lleno de misterios e inseguridades, al que de día en día van llegando nuevos datos y adquisiciones muy estimables y valiosas, pero cuya mutua adaptación ofrece las mismas dificultades que esos intrincados rompecabezas, compuestos de infinitas piezas de múltiples y abigarradas formas, que exigen los más arduos esfuerzos de paciencia hasta llegar al perfecto ajuste y acoplamiento de todas ellas.

Hay que empezar por señalar el hecho verdaderamente extraordinario de que en un mismo síndrome vayan incluidas manifestaciones de índole no sólo diferente, sino enteramente opuestas. Si se compara la pobreza de movimientos del parkinsoniano y tipos akinéticos de nuestras historias con la locura muscular del coreico, se tendrá la impresión de dos cosas tan diferentes, que hasta parecen la antítesis una de otra.

¿Cómo es posible encajar dos cuadros tan distintos dentro de un mismo síndrome fisiopatológico? A primera vista parecerá extraño y difícil, pero si se reflexiona un momento no parece inverosímil suponer que acaso en esta misma contraposición pueda radicar la clave de sus relaciones. El mismo antagonismo vemos, por ejemplo, que existe entre un mixedematoso y un basedowiano, siendo ambos dependientes de una perturbación del tiroides.

Hay que tener además en cuenta que en el sistema extrapiramidal van incluidos y superpuestos centros o núcleos cuya influencia recíproca es a veces de caracteres antagónicos: las excitaciones de unos son inhibidas por la acción de otros, y esto, como fácilmente se comprende, puede dar margen a síntomas diferentes y aun contrarios.

El hecho indudable es que las autopsias ponen de manifiesto lesiones de los centros estriados en síndromes tan diferentes como la parálisis agitante, la enfermedad de Wilson, la corea, la atetosis, el espasmo de torsión, etc.

La correlación de tan diferentes síntomas se justifica además por el hecho de que, alguna vez, se les puede ver aparecer de un modo sucesivo en el curso de un mismo proceso; así, por ejemplo, la enfermedad de Wilson se acompaña comúnmente de un temblor de tipo parkinsoniano, pero en ciertos casos especiales, y hacia el fin de la enfermedad, los movimientos pueden tener más bien carácter atetósico.

Otros casos de tipo parkinsoniano en los que primitivamente domina el temblor, pueden llegar en sus fases finales a la desaparición del mismo, quedando en su lugar una completa akinesia.

Los síntomas o alteraciones que principalmente destacan en el síndrome, y que por lo tanto demandan más imperiosamente una aclaración fisiopatológica, son los movimientos involuntarios (temblor, corea y atetosis), la contractura o hipertonia de los caracteres ya señalados y la pobreza de movimientos: la akinesia, que, como decíamos anteriormente, no puede considerarse *como una mera consecuencia o derivación de la contractura*.

En primer lugar debe desecharse en la explicación de los movimientos involuntarios todo fenómeno de excitación, y éste es un punto en el que parece coincidir la opinión de todos los autores. Como muy acertadamente dice Wilson, no es posible explicar el temblor de la parálisis agitante, que dura años, por una excitación perpetua cualquiera y esta misma consideración nos parece ser también perfectamente aplicable a la corea y atetosis.

Los caminos seguidos para la solución del problema fisiopatológico han sido tres: la experimentación en animales, el método anatomoclínico cotejando los síntomas de los enfermos y los hallazgos de las autopsias, y, por último, las enseñanzas de la anatomía comparada, de la ontogenia y filogenia.

El mismo Wilson, que con tan firmes rasgos ha definido los caracteres clínicos y anatómicos de la enfermedad que hoy lleva su nombre, ha emprendido también una serie de importantes trabajos experimentales acerca de la anatomía y fisiología del cuerpo estriado (1).

Hace resaltar primeramente las grandes dificultades que ofrece la producción de destrucciones limitadas al cuerpo estriado, sin herir simultáneamente las partes vecinas, por lo que no es de extrañar que los resultados de las experiencias sobre este punto hayan sido a menudo tan diferentes y contradictorios.

Los trabajos de Wilson fueron ejecutados sobre monos, produciendo las lesiones por el método electrolítico, según la técnica de Horsley y Clarke. Una vez introducida la aguja a la profundidad conve-

(1) «An experimental research into the anatomy and physiology of the corpus striatum.» *Brain*, 1914.

niente, se hacía primero una tentativa de excitación y después se provocaban lesiones electrolíticas destructivas. Gracias a una técnica de localización cuidadosamente elaborada se lograba siempre producir destrucciones más o menos extensas y bien limitadas del cuerpo estriado, sobre todo del putamen y globo pálido, sin lesionar al mismo tiempo la cápsula interna.

Los fenómenos de excitación (practicados bajo anestesia) fueron siempre completamente negativos, no pudiéndose comprobar fenómenos motores ni por irritación del putamen ni por la del globo pálido.

Las experiencias de destrucción tampoco dieron ningún resultado desde el punto de vista fisiológico; no se produjo ningún síntoma motor (parálisis o movimientos involuntarios), ni aun en casos donde la autopsia del animal comprobó una destrucción casi completa del núcleo lenticular. Tampoco pudieron apreciarse perturbaciones del tono ni de la sensibilidad.

Pero si los resultados experimentales de Wilson fueron negativos, por lo que se refiere a la fisiología, en cambio el examen de las degeneraciones secundarias producidas por la lesión suministró a Wilson datos importantísimos acerca de las asociaciones del cuerpo estriado con los segmentos cerebrales adyacentes, según quedó indicado en el estudio anatómico.

El resultado negativo de sus experiencias, por lo que concierne al fisiologismo del cuerpo estriado, no ha hecho variar las ideas de Wilson sobre el concepto de la degeneración lenticular progresiva; invoca que acaso los resultados de la experimentación en el mono no sean del todo incorporables a la especie humana, y en todo caso el resultado negativo de los experimentos no autoriza a abandonar los importantísimos datos suministrados por la clínica y anatomía patológica.

Economo y Karplus (1), experimentando en gatos y monos, pudieron observar un síndrome coreoatetósico en algunos de los gatos que en la autopsia presentaron lesiones del núcleo rojo. Pero otros animales con las mismas lesiones no manifestaron tales síntomas.

Muy recientemente, Lafora (*Libro en honor de D. S. Ramón y Cajal*, tomo II) ha practicado experiencias en 27 gatos, habiendo obteni-

(1) Economo und Karplus: «Zur Physiologie und Anatomie des Mittelhirns.» *Arch. f. Psychiatrie*, 1909.

do en 12 un síndrome coreicoatetósico. Las lesiones producidas recaían en el núcleo rojo, el hipotálamo o el pedúnculo cerebeloso superior. Como síntesis localizadora, el autor llega a las siguientes conclusiones: 1.^a, que las lesiones del pedúnculo cerebeloso superior producen constantemente hemiparesia homolateral o contralateral, según la localización más o menos anterior de la lesión (entrecruzamiento al llegar al núcleo rojo); 2.^a, que la lesión del hipotálamo parece producir con cierta constancia el síndrome atetósico, el cual puede ser bilateral cuando la lesión está en la línea media y cruza ésta oblicuamente, lesionando ambos hipotálamos, y 3.^a, que la lesión de núcleo rojo o de la vía rubrotalámica, entre el núcleo rojo y el hipotálamo, da lugar a síndromes mixtos, coreicos y atetósicos.

También ha lesionado Lafora en algunos gatos ambos núcleos lentiformes sin obtener ningún síndrome coreoatetósico.

Ante tal contradicción entre los resultados experimentales y los datos anatomoclínicos, no parecerá extraño que el estudio fisiopatológico que nos ocupa aparezca todavía envuelto en una gran nebulosidad.

Uno de los puntos más oscuros y debatidos ha sido el referente a la producción de los movimientos involuntarios: temblor, corea y atetosis.

Prescindiendo de las antiguas teorías de Kahler y Pick, que los explicaban por irritaciones del sistema piramidal, lo que hoy parece de todo punto inaceptable, empezaremos por mencionar la opinión de Wilson respecto de este asunto.

Wilson, desde sus primeras publicaciones, vino a sentar la consecuencia de que el territorio anatómico de que pueden proceder los movimientos involuntarios está circunscrito en más o menos a los ganglios basales, al pedúnculo cerebeloso superior y quizá también a los núcleos del cerebelo y mesocéfalo.

Establece como perfectamente comprobados y de gran importancia los hechos siguientes:

- a) Las vías córticoespinales (piramidales) no pueden ser gravemente dañadas.
- b) Una lesión del sistema piramidal no es de por sí suficiente para producir los movimientos involuntarios.
- c) Es indudable que otras vías extrapiramidales tienen que ser

afectas; de estas vías, dos son, según Wilson, de especial interés: la primera es la vía cerebelo-rubro-tálamo-cortical. *Es indudable que lesiones de este sistema pueden producir ciertos movimientos involuntarios.* El segundo sistema a considerar es el sistema lentículo-rubro-espinal, en el que los influjos del estriado son conducidos por las fibras del asa lenticular al núcleo rojo, y desde ésta a la médula por el haz de v. Monakow.

También ha sostenido Wilson constantemente la opinión de que en los movimientos involuntarios hay necesidad de distinguir dos categorías, perteneciendo a una el temblor y a otra la coreoatetosis, ya que se trata de movimientos de orden muy diferente, y que por lo tanto deben reconocer patogenia distinta.

Pero aunque el temblor es el movimiento involuntario que resulta comúnmente de las degeneraciones del núcleo lenticular, hay que insistir sobre el hecho de *que puede aparecer también como consecuencia de lesiones alejadas de los núcleos grises centrales*, por ejemplo, en lesiones mesocefálicas (Holmes, Marburg), cerebelosas (Klier, Pfeiffer), etcétera. Evidentemente, dice Wilson, el cuerpo estriado no es el único asiento de las lesiones que determinan clínicamente el temblor, y es necesario, por lo tanto, buscar una explicación que permita comprender el temblor de origen extraestriado.

Para la atetosis y la corea son valederas las mismas consideraciones, puesto que aparte del cuerpo estriado se las ha encontrado en lesiones del tálamo óptico, cerebelo, pedúnculo cerebeloso superior, núcleo rojo, etc.

La opinión de Wilson es que los movimientos de la atetosis y corea pueden ser producidos por falta de los impulsos córticopetales que van a la corteza a través de las vías aferentes cerebelo-rubro-talámicas.

Wilson cree que estos impulsos cerebropetales es posible que tengan más relación con la corteza intermedia precentral que con el territorio motor propiamente dicho.

Esta opinión de Wilson está en perfecta armonía con las ideas sostenidas primeramente por Bonhoefer, ampliadas después por Economo y Kleist, y que corresponden a la forma de corea que los clínicos alemanes designan con el nombre de *Bindearm-chorea* (corea del pedúnculo cerebeloso superior).

Según Economo, en los movimientos coreicos y atetósicos los cen-

tros motores subcorticales inferiores son substraídos al control de ciertos centros superiores, obteniendo así una especie de actividad autonómica. Normalmente, las impulsiones que vienen de la periferia y van a los centros subcorticales son transformadas en efectos motores, bien coordinados, gracias a influencias procedentes de centros superiores. Si estas influencias faltan, las impulsiones periféricas aferentes son transformadas en inervación motriz incoordinada de aspecto coreico o atetósico. Para Economo el centro que regula la actividad de los otros centros subcorticales estaría representado por el cerebelo y singularmente por el núcleo dentado; por lo tanto, las afecciones del fascículo cerebelo-rubro-tálamo-cortical, alterando las asociaciones entre el núcleo dentado y los otros centros mesocefálicos, producirían la atetosis y la córea.

Muy semejante a la de Economo es la teoría defendida por Kleist. Para este autor el cuerpo estriado representa un centro para los movimientos automáticos (movimientos asociados, movimientos de expresión, etc.). Este sistema es influído y regulado por impulsiones procedentes del cerebelo y conducidas al cuerpo estriado a través de los pedúnculos cerebelosos superiores, el núcleo rojo y el tálamo. Si estas impulsiones reguladoras se suprimen, resultará que en lugar de los movimientos asociados o de expresión normales sobrevienen la corea y atetosis.

Esta teoría de Kleist armoniza muy bien, como después veremos, con las ideas de los Vogt y de R. Hunt sobre las funciones automáticas del cuerpo estriado, sin ser tan exclusivista como los primeros respecto a la localización de las lesiones productoras. Tiene además en su apoyo numerosos hechos de observación anatomoclínica y algunos resultados experimentales (Lafora).

Esto por lo que concierne a la corea y atetosis; el temblor parece reconocer un mecanismo diferente. Según las observaciones clínicas y patológicas, parece verosímil considerar al temblor como el resultado de una *perturbación de las vías extrapiramidales eferentes*, lenticulo-rubro-espinales. La opinión de Wilson es que lesiones destructivas de esta vía producen la desaparición de influjos inhibidores del cuerpo estriado sobre las células medulares del asta anterior. Como resultado de esta desinhibición es debilitada la inervación de las células de las astas anteriores, y cuanto más inervados sean los fascículos piramida-

les, tanto más acentuado será el temblor; con otras palabras: el temblor aumentará con la excitación voluntaria, como es característico del temblor en todos los casos de degeneración lenticular progresiva.

Solamente en el sentido arriba mencionado pueden considerarse los movimientos involuntarios como de origen cortical; la opinión sostenida por Omens de que el temblor sea expresión de una excitación de la corteza no puede ser sostenida, pues los hallazgos de autopsia fortalecen y confirman la idea sostenida por Wilson de que el temblor coincide en general con lesiones mesocefálicas.

La falta de claras lesiones patológicas en el núcleo rojo y fascículo de von Monakow no puede invocarse como argumento en contra, pues, como indica acertadamente Wilson, las alteraciones del núcleo y asa lenticular pueden ejercer una influencia dinámica sobre el sistema rubroespinal, sin que en este sistema, constituido por otra neurona, se presente la degeneración secundaria.

De todo lo expuesto se deduce, según Wilson, que el problema patogénico de los movimientos involuntarios está muy lejos de ser simple. A su parecer, la tendencia de algunos autores (C. y O. Vogt) de atribuir las hiperkinesias a lesiones únicas del cuerpo estriado no ha suministrado ninguna explicación suficiente.

Una de las mayores dificultades con que tropieza la cuestión es encontrar una explicación aceptable al hecho curioso y extraño de que lesiones del mismo asiento provoquen unas veces temblor y otras veces una coreoatetosis. Esto parece ser un hecho perfectamente comprobado, y el mismo Wilson dice que, aun cuando el movimiento involuntario más común en la degeneración lenticular progresiva es un temblor análogo al de la parálisis agitante, en los casos agudos, y aun en algunos de marcha crónica, se han notado muchas veces movimientos que recuerdan más a los de la atetosis.

En opinión de Wilson, es inconcebible que una lesión de un mecanismo anatomofisiológico específico pueda producir unas veces temblor y otras veces atetosis o corea, y la única hipótesis que le atrae es que existan dos mecanismos diferentes para el temblor y para la coreoatetosis. El hecho de que una lesión del cuerpo estriado se traduzca a veces por uno u otro síntoma puede explicarse, a su juicio, por una acción variable sobre mecanismos diferentes, asociados fisiológicamente a los sistemas neuronales de este órgano.

Otro punto de vista, en muchos respectos diferente al de Wilson, es el representado por Vogt, Hunt y Kleist. Estos autores consideran el cuerpo estriado como centro para ciertos automatismos de la inervación muscular, que han permanecido desde antiguos tiempos filogénicos, y que posteriormente van quedando subordinados al desarrollo progresivo de los movimientos voluntarios.

Para comprender bien esta orientación es conveniente recordar aquellos datos filogénicos y ontogénicos sobre el cuerpo estriado, de que hicimos mención anteriormente, y que a nuestro juicio tienen un extraordinario valor.

Según viene a resultar de tales estudios, el pálido debe considerarse como un centro de motilidad filogénicamente antiguo, correspondiente a movimientos primitivos de carácter involuntario. Las funciones del pálido en el hombre parecen tener la misma validez que para las clases zoológicas inferiores, y sus automatismos serán, por lo tanto, de la misma significación. Ahora bien: como la inervación automática en general se compone de mecanismos jerárquicamente superpuestos, asimismo viene a construirse posteriormente sobre el pálido otro centro de orden o jerarquía superior, el neostriado, que debe servir para regularizar, frenar y acaso perfeccionar sus funciones.

Las diferencias ontogénicas entre ambos centros permiten la suposición de que en el niño recién nacido, y durante un cierto tiempo, se practiquen movimientos exclusivamente regidos por el pálido y que no son entonces influenciados ni por el neostriado ni por la corteza motora.

Esto parece estar muy de acuerdo con los estudios analíticos de C. y O. Vogt, según los cuales la falta de las finas funciones del neostriado conduce a la producción de movimientos espontáneos permanentes, como temblor, movimientos atetósicos y coreicos, *espasmus movilis*, risa y llanto espasmódicos, etc.

Las mencionadas hiperkinesias no deben considerarse como manifestaciones irritativas del estriado, sino como hiperkinesias *subestriado-palidales*, es decir, que se producen como consecuencia de la *desinhibición del pálido*.

Realmente no se necesita forzar mucho la imaginación para establecer una correlación o analogía entre estas hiperkinesias y la motilidad especial de los niños recién nacidos, cuya inestabilidad motriz

recuerda poderosamente la de los coreicos, apreciándose también movimientos de los dedos que tienen todo el carácter de la atetosis. Por mi parte puedo asegurar que este parecido me había venido a las mientes mucho antes de conocer que tal relación fuese establecida por otros autores (Freund, Anton, Levi y Zingerle).

Además de estas hiperkinesias, la falta de funciones del neoestriado ocasiona la pérdida de ciertos automatismos en la expresión de la cara, marcha, lenguaje y deglución, de todo lo cual resulta una pobreza de movimientos (*Bewegungsarmut*) que C. y O. Vogt designan *akinesia estriada*.

La falta de las más groseras funciones del pálido produciría, según C. y O. Vogt, la más grande pobreza de movimientos acompañada de rigidez, a consecuencia de la desinhibición de los centros subpalidales: akinesia subpalidal.

Como el pálido influencia ambas mitades del cuerpo, la rigidez del síndrome palidal aparecerá solamente en las lesiones bilaterales del pálido, mientras que la falta de influjo del neoestriado puede hacerse perceptible en una mitad aislada del cuerpo.

Muy semejantes a las que acabamos de mencionar son las conclusiones de Hunt, que también apoya su opinión sobre datos de anatomía y fisiología comparados.

En las formas inferiores de seres vivos, antes del desarrollo de la corteza cerebral, cuando el *palidum* es representado por una mera membrana rudimentaria, el tálamo óptico y el cuerpo estriado son importantes centros de correlación y regulación; juntamente constituyen el mecanismo esencial sensoriomotor para la recepción de estímulos aferentes y la regulación de actividades motoras. A estas estructuras concierne una forma más primitiva de sensación y movimiento que a la corteza cerebral; pero que estas funciones persisten y son de considerable importancia en el hombre, es demostrado por las consecuencias patológicas derivadas de las lesiones de estos centros.

En las formas más inferiores de peces, el *nucleus basalis*, que es el predecesor del globo pálido, es una estructura muy conspicua, como lo es el pálido (paleoestriado) a través de la serie animal.

Como resultado final de su trabajo, Ramsay Hunt viene a aceptar un síndrome del globo pálido y otro del neoestriado.

En el síndrome del globo pálido se presenta una parálisis, rigidez

y temblor del tipo parkinsoniano, siendo lo más peculiar de la perturbación motora una *lentitud del movimiento*, en parte debida a la rigidez y en parte a una falta de *iniciación* juntamente con una *grave perturbación del mecanismo de asociación*.

En el síndrome del neostriado dominan las hiperkinesias por pérdida de la inhibición de las funciones palidales. Si se repara en los más modernos hallazgos de la corea de Huntington se notará que la atrofia del núcleo caudal y putamen es de los rasgos más conspicuos.

Vemos, pues, que la opinión de Hunt viene a coincidir en sus puntos esenciales con la explicación fisiopatológica propuesta por C. y O. Vogt, sobre alguno de cuyos detalles habremos de insistir todavía.

Pero antes de pasar adelante en estas cuestiones conviene ir analizando el origen y patogenia de otro factor importantísimo del síndrome: la *rigidez muscular*, que tiene, como ya hemos apuntado, rasgos y caracteres muy peculiares que la diferencian de otras clases de contracturas.

Ya Nothnagel había demostrado que, por inyecciones de ácido crómico en el núcleo lenticular, se producen manifestaciones catalépticas, y según acabamos de ver, las investigaciones anatómicas más recientes aceptan de manera unánime que las lesiones del cuerpo estriado o de sus sistemas eferentes aumentan el tono muscular hasta una rigidez patológica. Esta rigidez nada tiene que ver con la contractura: los reflejos tendinosos no son alterados, y tanto refleja como voluntariamente pueden ser producidas contracciones musculares. Se supone generalmente que las lesiones del estriado produzcan rigidez por falta de la acción inhibitoria que este sistema ejerce sobre centros más inferiores. Por esta función inhibitoria, el estriado está en antagonismo con el cerebelo, que ejerce una eficacia excitadora sobre el tono y cuyos fascículos cerebelofugales quedan sometidos en el núcleo rojo a los impulsos inhibidores del estriado. Ya que los músculos agonistas y antagonistas son atacados simultáneamente, el resultado vendrá a ser una rigidez de las posiciones (o actitudes) (*Haltungsrigidität*) que ha sido considerada por muchos autores como el signo más expresivo y general del síndrome estriado. Sobre su base construyó Strumpell el denominado por él *síndrome miostático*: según esta concepción, por la simultánea y uniforme participación de agonistas y antagonistas vendrían a producirse la hipertonía, contractura, anomalías y fijezas de

posición, rigidez de mímica y general pobreza de movimientos; una mutación regular y rítmica de las perturbaciones tónicas, en los grupos musculares contrarios de un miembro, produciría el temblor y las oscilaciones; en sucesión irregular y localización alternativa dentro de los músculos de un mismo grupo estático resultaría la atetosis y en los de distintos grupos musculares la corea.

De un modo semejante y con relación a esta posibilidad de explicar de un modo unívoco la sintomatología del síndrome extrapiramidal, sobre la base de las perturbaciones del tono, se ha expresado Stertz, dándole el calificativo de *síndrome distónico*.

La explicación de Strümpell nos parece desde luego muy ingeniosa, y creemos que en ella va contenido el núcleo o bosquejo de la explicación fisiopatológica del síndrome; pero creemos también que este criterio es demasiado simplista y esquemático, ya que por una sola perturbación elemental (hipertonía) trata de aclarar la patogenia de síntomas múltiples y diferentes. Por otra parte, algunas de nuestras observaciones demuestran, de acuerdo con las de otros autores (Malaisé, Bielchowsky, Maillard, Zingerle), que puede existir un complejo extrapiramidal de muy rica sintomatología sin alteraciones apreciables del tono o con mínimas manifestaciones de hipertonía.

Más adelante hemos de insistir ampliamente sobre este punto, que consideramos fundamental: hipertonía y akinesia son dos manifestaciones de índole diferente.

Las opiniones de Wilson, Vogt y Hunt, antes esbozadas, demuestran suficientemente, a nuestro juicio, que la fisiopatología del síndrome estriado es demasiado compleja para que pueda explicarse por un mecanismo tan sencillo.

Pero continuando en el análisis de la hipertonía, no podemos dejar de mencionar la opinión de ciertos autores, entre ellos Lewy, que tratan de considerar al estriado como un centro inhibitorio para mecanismos reguladores *simpáticos*, a favor de cuya opinión parece hablar la existencia de centros de esta naturaleza en el hipotálamo: centros indicados primeramente por Karplus y Kreidl y estudiados con posterioridad muy detalladamente por Dresel (1), Brugsch, Lewy y otros autores.

(1) Véase Dresel: *Erkrankungen des vegetativen Nervensystems*. «Patología de Kraus y Brugsch.»

Según Lewy, los hechos anatómicos no parecen negar la posible intervención de los dos sistemas (vegetativo y de relación) en la inervación de la musculatura estriada.

La hipertonía que venimos estudiando tiene ciertas analogías con la rigidez tetánica, en la que igualmente son posibles contracciones o sacudidas reflejas, hasta tanto que la aparición del máximo acortamiento de los músculos no llega a hacerlas imposibles (Frölich y H. H. Meyer).

Tales condiciones hablan a favor de una relativa imparticipación de las fibrillas anisótropas (aparato de acortamiento de Uexkül) y de los nervios a ellas pertenecientes, y nos conducen a aceptar (Lewy) que el rigor debe ser dependiente de una perturbación inervadora del sarcoplasma (aparato de cierre o *sperrapparat* de Uexkül). A favor de esta hipótesis hablan también otros hechos: el persistente acortamiento tónico de los músculos producido por el sarcoplasma transcurre sin manifestaciones de cansancio, consumo de oxígeno ni desarrollo de calor. De pasada sea también mencionado que los miembros de los recién nacidos adoptan, igualmente, posiciones rígidas que semejan a estos estados de tensión y que presentan también las peculiaridades fisiológicas mencionadas.

Todas estas intuiciones, tan acertadamente defendidas por Lewy, están todavía en litigio y necesitan un más amplio estudio y confirmación.

Pero hay todavía, en lo que se refiere al tono y a la rigidez y fijación de las actitudes, otros horizontes y otros derroteros que no pueden escapar a nuestra consideración, porque, a nuestro juicio, han de ejercer gran influencia en el concepto fisiológico y patogénico del síndrome extrapiramidal. Tales son los trabajos de Sherrington sobre rigidez descerebrada (1897) y las recientes investigaciones de Magnus sobre los reflejos de sostenimiento y posición.

El asunto es de por sí demasiado extenso y de muy gran complejidad, por lo que nos vemos precisados a sintetizar todo cuanto con la claridad sea compatible.

Si se secciona a un mamífero la parte superior de la médula cervical y se intenta colocarle sobre sus pies, el animal se desploma, aun cuando, como es bien conocido, desde los clásicos experimentos de Goltz y Sherrington, la médula espinal posee reflejos extraordinaria-

mente complicados para la total musculatura del cuerpo. Si un perro medular es mantenido en el espacio, puede practicar con sus patas movimientos rítmicos que igualan por completo a los de la carrera; puede rascarse, retirar la pata de los estímulos dolorosos, realiza reflejos cruzados y practica para la defecación una serie de movimientos coordinados con las patas, la cola y grupos musculares muy alejados; pero, a pesar de todo esto, la musculatura no puede soportar el peso del cuerpo, que cae de una manera inerte cuando se retira la suspensión.

Otra serie de experiencias de Sherrington vinieron a demostrar que cuando en el mamífero se secciona el mesocéfalo a la altura del *tentorium cerebelli*, aparece un estado particular designado *rigidez descerebrada*.

En ella, aquellos grupos musculares que normalmente actúan en contra de la fuerza de la gravedad, para sostener el organismo en su posición (extensores de los miembros, elevador de la nuca, erectores del raquis y elevadores de la cola), aparecen en un estado de hipertonia, mientras que sus antagonistas los flexores quedan en un estado de flacidez. Si se coloca a este animal sobre sus cuatro patas, permanece de pie, pero adoptando una posición anormal, caracterizada por una excesiva extensión de los miembros. Para la producción de esta rigidez descerebrada son necesarias excitaciones aferentes, de las cuales las más importantes deben proceder de la misma musculatura (sistema propioceptivo de Sherrington).

Los centros necesarios para la producción de este estado han sido objeto últimamente de las investigaciones de Magnus, según el cual estos centros yacen en la parte caudal de la médula oblongada; después de una sección de ésta, por delante de la entrada del nervio octavo, aún existe la rigidez descerebrada, la cual desaparece cuando se llega en el corte a la región del *calamus escriptorius*. La exacta localización del centro aún no está bien comprobada, y, como dice Magnus, no será fácil de determinar, ya que en los cortes progresivos la rigidez descerebrada va desapareciendo de un modo gradual, sin que pueda apreciarse un límite de transición; pero de lo dicho se deduce que el cerebelo nada tiene que ver con esta rigidez.

Colóquese a un animal descerebrado sobre sus cuatro patas y permanecerá en su posición; pero si se le da un golpe cae, sin ser ya capaz de recuperarla.

Se puede comprobar ahora que en el animal descerebrado la total actitud del cuerpo o, dicho de otro modo, la adecuada repartición del tono muscular, puede ser dominada y dirigida desde la cabeza: se coloca la cabeza en una posición determinada y se ve que el resto del cuerpo adopta una actitud adecuada y en armonía con la posición de la cabeza. Pero las relaciones entre la posición del cuerpo y la cabeza aparecían extraordinariamente complicadas, hasta que las investigaciones de Magnus y Kleist pusieron de manifiesto que en ellas actúan dos distintos grupos de reflejos, que pueden designarse como reflejos tónicos del laberinto y reflejos tónicos del cuello, y que para estudiar en su pureza cada grupo de estos reflejos es preciso descartar los del otro grupo.

Los reflejos tónicos laberínticos son provocados porque la cabeza adopta una determinada actitud en el espacio, mientras que los reflejos tónicos del cuello se producen porque la cabeza adopta una posición determinada en relación al cuerpo.

Sin poder entrar en detalles sobre tan interesantes cuestiones, que nos llevarían muy lejos de nuestro tema, nos limitaremos solamente a consignar aquellos datos que pueden tener una relación más directa con la fisiopatología del síndrome extrapiramidal.

Puede avanzarse en los cortes hasta la parte anterior del mesocéfalo, y seguirá obteniéndose el cuadro de la rigidez descerebrada. Pero las cosas cambian cuando se hace el corte por delante de la parte más anterior del mesocéfalo. En animales así preparados, a los que Magnus designa con el nombre de *mittelhirn* y *talamustieren* (el nombre corresponde a la parte más alta que permanece), se obtiene, por el contrario, una imagen totalmente distinta; desaparece la rigidez descerebrada, y en su lugar se *obtiene una repartición más uniforme del tono, entre los flexores y extensores*, que corresponde más a la del estado normal; justamente como en los animales intactos, posee la musculatura de los extensores el tono suficiente para contrabalancear la fuerza de la gravedad, pero también en los flexores se manifiesta un cierto estado de tono.

Otra diferencia esencial muestran estos animales, y es que si se les hace caer tienen la capacidad de recuperar su primitiva posición. Esta capacidad que los animales tienen de recuperar reflejamente la posición normal ha sido designada por Magnus con el nombre de *Stellre-*

flex, así como el reflejo mediante el cual el cuerpo es capaz de sostenerse en su posición, ha sido llamado *Haltungsreflex*, que nosotros, atendiendo a su traducción literal y significado, traduciremos como reflejo de sostén o sostenimiento (*Haltung*) y reflejo de colocación o posición (*Stell*).

El análisis del *Stellreflex* ha demostrado que lo mismo que para el *Haltungsreflex* el laberinto contribuye a su producción, pero no es de ningún modo la única parte desde que pueden ser producidos tales reflejos, sino que obran también estímulos que vienen desde el cuerpo (*Körperstellreflexen*) y otros de naturaleza óptica de cuyo análisis hemos de prescindir, tanto porque requiere mucho espacio, cuanto por no ser completamente necesario para nuestro objeto.

El estudio para la localización exacta de los centros y vías que rigen los *Stellreflex* laberínticos y del cuerpo, ha sido emprendido muy recientemente por Rodemaker, en el laboratorio de Magnus. Las piezas para la exacta determinación de los centros destruidos fueron estudiadas después en cortes seriados en el laboratorio del profesor Winkler (de Utrecht).

De este modo vino a comprobarse primeramente que una sección por la parte más anterior de los tubérculos cuadrigéminos anteriores deja persistir el *Stellreflex*, dominando en los músculos una repartición normal del tono. Por el contrario, un corte por la mitad del tubérculo cuadrigémino anterior, hace desaparecer la *Stellfunción*, presentándose la forma de la rigidez descerebrada. Ulteriores experimentos que no hay precisión de detallar vienen a demostrar, de un modo concluyente, que el centro buscado corresponde al núcleo rojo.

Una serie ulterior de experimentos vino a demostrar que los animales en que se destruye el núcleo rojo presentan rigidez descerebrada y ninguna *Stellfunción*, de lo cual parece deducirse (sin ningún género de duda, según Magnus) que el núcleo rojo es aquel centro por el cual es suspendida la rigidez descerebrada y condicionada la repartición normal del tono.

De comunicaciones personales del profesor Winkler se deduce que el fascículo rubroespinal no emite colaterales (o son muy escasas) a su paso por el bulbo, por lo que parece muy inverosímil que la función del núcleo rojo en la repartición del tono se ejerza por inhibición de los centros bulbares inferiores. Parece mucho más aceptable que su

influjo se efectúe directamente sobre los centros medulares, a través del fascículo rubroespinal. Podríamos representarnos las cosas de esta manera: los centros medulares de una extremidad son excitados en primer lugar por los reflejos que arriban por las raíces posteriores del mismo nivel, los cuales afectan a los músculos flexores y extensores, y son, como es bien sabido, un factor importantísimo en la producción del tono muscular (hipotonía de los tabéticos, etc.). Además, los centros medulares reciben el influjo de las vías procedentes de los núcleos caudales del bulbo: estas vías reparten el tono en los núcleos medulares, a favor de los extensores; por este reflejo se produce el sostenimiento del cuerpo (*Haltungsreflex*), y este arco, sin la intervención de otros superiores, es el que determina la *rigidez descerebrada*. Pero además de esto hay que contar con la intervención del núcleo rojo, a través del fascículo rubroespinal, por cuya influencia el tono se reparte adoptando una disposición *más adecuada para la realización de los movimientos*.

En cierto modo, los centros medulares encuéntrase bajo el influjo de dos bridas: una para los extensores (y en general para los músculos de sostén), influida por la médula oblongada, y otra para todos los músculos, bajo la dirección del núcleo rojo. La resultante de ambas determina la adecuada repartición del tono en los miembros inervados. Además de esto, los centros medulares reciben el influjo de la vía piramidal, conductora de la incitación motriz voluntaria.

Los resultados experimentales de Magnus están, como el mismo autor hace notar, en completo desacuerdo con las observaciones de la clínica: en sus animales de experiencia la sección descarta por completo el sistema estriado, y sin embargo no se observa en ellos ninguno de aquellos síntomas que, como hemos visto, parecen estar indiscutiblemente ligados a las enfermedades de estos centros. Además, era opinión corrientemente aceptada la de considerar el núcleo rojo como un centro de hipertonía, sobre el cual el cuerpo estriado vendría a ejercer función inhibitoria, mientras que Magnus nos presenta este núcleo como el centro de la repartición normal del tono.

Debemos hacer constar, sin embargo, que en las manifestaciones de Magnus respecto de este punto no se aprecia una absoluta claridad, pues por el hecho de que en los animales en que persiste el núcleo rojo se obtenga *una repartición más uniforme del tono, entre los*

flexores y extensores, no puede deducirse como obligada consecuencia el que este centro presida la repartición del tono normal. Entre la rigidez descerebrada (infrarúbrica) y la tonicidad normal caben estados intermedios de hipertonia, y justamente la rigidez de los enfermos que venimos estudiando no corresponde a la forma de la rigidez descerebrada, sino que se distribuye por ambos grupos musculares (flexores y extensores) en la forma especial que tantas veces hemos mencionado.

De todos modos, el desacuerdo de la fisiología experimental y las observaciones de la clínica es realmente desconcertante y está sumamente necesitado de ulteriores estudios y comprobaciones.

Peró a pesar de tan sorprendentes discrepancias queda en el fondo de todo ello algo muy fundamental e interesante que, si no por completo, permite entrever aproximadamente el complejo problema fisiopatológico de que hemos venido tratando.

Parece poder deducirse como primera conclusión que es necesario aceptar dentro del sistema motor dos partes o mecanismos diferentes, que obran de una manera en cierto modo antagónica:

Un mecanismo constituido por una serie de núcleos y vías (aférentes y eférentes), a través del cual se verifican constantemente reflejos que, por una especial distribución del tono muscular, producen el sostenimiento del cuerpo y dan fijeza a las actitudes. Otro mecanismo superpuesto, capaz de inhibir las acciones del anterior, modificar rápidamente las actitudes y dar movilidad a los miembros, conforme a las determinaciones voluntarias. El primer sistema sería esencialmente *estático*; el segundo, *kinético*. El punto intermedio o de unión entre ambos sistemas parece estar (según se desprende de las experiencias de Magnus) en el núcleo rojo; por lo menos, él debe de ser uno de aquellos centros por los que se establece contacto y relación funcional entre los dos mecanismos referidos.

Pero entre el sistema de la motilidad voluntaria y el que rige la estática corporal debe interpolarse otro tercer sistema encargado de aquellas kinesias involuntarias o subconscientes, pero complejas e intrincadas, a favor de las cuales se realizan una serie de actos complicados y variadísimos: los movimientos asociados, los de expresión, los de protección y defensa y, en una palabra, una serie de automatismos superiores, de los que van quedando en nosotros como remanente de

los aprendizajes de nuestra infancia y de los que nos son transmitidos por herencia ancestral.

Cecilia y Oscar Vorgt han indicado, en nuestra opinión muy atinadamente, que en la pobreza y lentitud de movimientos del parkinsoniano debe intervenir, además del rigor, un componente akinético o incoordinatorio, porque *no guarda proporcionalidad con el grado de contractura*; esto se aprecia muy bien por lo que se refiere a la *amimia* o máscara parkinsoniana, en la que muchas veces no se aprecia la más mínima señal de contractura en la musculatura del semblante.

La veracidad e importancia de este aserto es tanta, a nuestro juicio, que merece y necesita que insistamos por nuestra parte sobre la significación del mismo.

Para ello hemos de fijarnos nuevamente en el aspecto y condiciones de nuestros enfermos de síndrome parkinsoniano post-encefálico.

Desde el momento que el enfermo se presenta ante nosotros nos sorprende e impresiona un *aspecto parado*, pero de una paralización singular, bien diferente de los enfermos afectos de cualquier otra clase de parálisis. Mas que paralizado el enfermo está inmóvil, con inmovilidad de estatua, petrificado en una misma postura, sin mover ni un dedo, sin realizar ninguno de esos múltiples e impremeditados cambios de posición, esas variaciones de actitud, esa serie ininterrumpida de movimientos automáticos que continuamente reflejan la trepidación interior de nuestra vida y prestan expresión y colorido a todas nuestras acciones.

Todo esto falta en esta clase de enfermos: su musculatura general es tan abobada e inexpresiva como los músculos de su rostro.

Y esta inmovilidad especial de tales enfermos no es dependiente de una verdadera parálisis, ni del estado de contractura, ni tampoco de un déficit intelectual.

No depende de una parálisis, en el sentido de faltar los movimientos voluntarios, porque el sujeto puede realizar cuantos movimientos solicitemos de él. A diferencia de un hemipléjico, puede flexionar o extender los dedos, doblar y estirar brazos y piernas, llevar el dedo a la punta de su nariz, etc., etc.; y en la realización del movimiento se ve muy bien que no es un atáxico, ni un dismétrico, ni tampoco un apráxico; los movimientos llevan la finalidad pedida y se realizan sin disimetría ni incoordinación. Lo que da carácter a esta singular pertur-

bación kinética es la pereza, la lentitud, la falta de vivacidad en el movimiento, caracteres que la escuela bordelesa ha sintetizado muy felizmente con el término de *viscosidad motris*.

Que esta pobreza de movimientos no depende tampoco de la rigidez muscular se demuestra porque, como ya hemos dicho, no guarda ninguna proporcionalidad con la misma. Podemos afirmar rotundamente que muchos de nuestros enfermos presentaban, sobre todo en las primeras fases de su padecimiento, contracturas muy poco apreciables, siendo imposible subordinar a ellas esa especial inmovilidad o akinesia, que desde el principio fué el rasgo más acentuado y llamativo de su afección. Naturalmente que cuando la rigidez existe en grado algo acentuado, viene a suponer un nuevo obstáculo para la realización del movimiento, como igualmente ocurre con el temblor. Es muy verosímil que la frecuente coincidencia de estos rasgos haya impedido a muchos autores la justa apreciación o interpretación de tales hechos, que, sin embargo, habían sido ya señalados por Malaisé, Bielschowsky, Maillard y Zingerle.

Como deducción de todo lo expuesto nos parece lógico pensar que la falta de movilidad, *la pobreza de movimientos*, constituye una modalidad especial de las perturbaciones kinéticas, independiente de la hipertonía y más lógicamente explicable *por una pérdida de automatismos*, conforme a las ideas de Cecilia y Oscar Vogt, de R. Hund y Kleist, de que anteriormente hicimos mención.

Para la explicación de la hipertonía parece lo más lógico suponer que el cuerpo estriado (singularmente el pálido) ejerce una influencia inhibitoria sobre el núcleo rojo, y por intermedio de éste sobre otros centros inferiores que rigen la distribución del tono muscular y constituyen el sistema propiamente estático. En la disyunción o desarmonía de los sistemas estático y kinético debe residir la causa principal de la hipertonía, que podrá alcanzar diferentes grados y formas, según la jerarquía funcional de los núcleos que simultáneamente participan de las lesiones.

Por lo tanto, las alteraciones destructivas del *pallidum*, además de la mayor pobreza de movimientos (por pérdida de los automatismos más rudimentarios) se acompañarán de una rigidez, debida a la desinhibición de los centros subpalidales: *akinesia y rigidez subpalidal*.

La falta de funciones del neostriado ocasiona también akinesia.

Esta falta de movilidad o *akinesia estriada* (de Cecilia y Oscar Vogt) puede explicarse por la pérdida de aquellos automatismos adquiridos desde nuestra niñez más precoz, y que se exteriorizan en una serie de sincinesias, movimientos expresivos, variaciones de posición, movimientos de protección y defensa, etc., etc., que se logran con el aprendizaje de los años. La falta de estos movimientos defensivos es la que puede darnos más clara cuenta de esas propulsiones y lateropulsiones que tan características son de la enfermedad de Parkinson y otras afecciones semejantes, así como la pérdida de los automatismos expresivos es causa determinante de la amimia o máscara parkinsoniana.

La risa y llanto espasmódicos pueden explicarse por falta de la acción inhibitoria del neostriado sobre el pálido.

Pero además de todo esto, en las lesiones del neostriado aparecen *hiperkinesias subestriadopalidales* que se producen como consecuencia de la desinhibición del pálido. Esta hipótesis nos da la explicación de aquellos casos en los que la corea y atetosis aparecen como consecuencia de lesiones exclusivamente localizadas en el cuerpo estriado (Cecilia y Oscar Vogt, Bielschowsky), como ocurre, por ejemplo, en muchos casos de corea de Huntington.

Pero sería un gran exclusivismo pretender aplicar *únicamente* esta explicación a todos los casos de corea, pues numerosos hechos clínicos y algunos experimentales (Lafora) autorizan la admisión de una corea extraestriada por alteraciones de la vía cerebelo-rubro-talámica, conforme a las opiniones expuestas de Wilson, Economo y Kleist.

Por lo tanto, para la explicación de los movimientos involuntarios hay que admitir, como demanda Wilson, dos mecanismos diferentes, uno para el temblor y otro para la coreoatetosis. El primero se explica más satisfactoriamente, conforme a la opinión del mismo Wilson, como resultado de una perturbación de las vías extrapiramidales eferentes (lentículo-rubro-espinales) que producen la desaparición de influjos inhibitorios del cuerpo estriado sobre las células medulares del asta anterior. Esta teoría está en perfecto acuerdo con el hecho clínico, bien conocido y comprobado, de que lesiones en la vecindad del núcleo rojo vayan acompañadas de temblor, como, por ejemplo, en el llamado síndrome de Benedikt.

En cambio, los movimientos coreoatetósicos pueden ser debidos, como ya hemos expuesto, a una hiperkinesia palidal por falta de la ac-

ción frenadora del neostriado (lesiones del núcleo caudal y putamen), o la resultante de alteraciones en las vías aferentes (cerebelo-rubro-talámicas) que aportan influjos reguladores para los automatismos del sistema estriado (Kleist).

Estos nos parecen ser los supuestos hipotéticos más verosímiles y aceptables hasta el presente en la intrincada fisiopatología del síndrome extrapiramidal.

Pero no hemos de desconocer que aún queda mucho camino por andar y muchas lagunas que cubrir antes de llegar a la anhelada meta.

Entre otras muchas cosas no podemos explicarnos todavía por qué lesiones de una misma localización producen el temblor en unos casos y en otros los movimientos atetósicos y coreicos. Esto pudiera estar acaso en relación con la especial naturaleza de las lesiones. Según resulta de los trabajos anatómicos de Cecilia y Oscar Vogt, las lesiones designadas con el nombre de *estado desintegrativo* determinan un temblor de tipo parkinsoniano, mientras que en el *estado fibroso* se producen movimientos coreiformes. Esto tratan de explicarlo los autores citados por el hecho de que el estado de desintegración representa una lesión más ligera, que sólo destruye en parte las funciones del estriado; ahora bien: la observación enseña que hombres sencillamente nerviosos no son capaces de dominar un temblor afectivo sin presentar en cambio los movimientos desordenados de la corea. Así podría explicarse que en las ligeras alteraciones del estriado se produjese temblor y corea en las más acentuadas. Aunque la explicación nos parece muy ingeniosa, no alcanza por completo a disipar nuestras dudas.

Pudiera pensarse también que en la enfermedad de Wilson los movimientos involuntarios quedan reducidos al temblor, a pesar de la lesión progresivamente destructora del putamen, porque el simultáneo aumento de la rigidez impide la presentación de la corea. Que la corea no es compatible con la hipertonía, no sólo nos lo enseña la observación clínica, sino que se desprende del más elemental sentido de las cosas. ¿Es que de la corea, más la hipertonía, puede venir a resultar la atetosis? Cuestión es ésta, como tantas otras, que queda reservada a las investigaciones del porvenir.

Vemos al llegar al final de nuestro trabajo que aún quedan grandes obscuridades en torno del problema; pero entre las densas sombras que primeramente le envolvían empieza hoy a vislumbrarse una

tenue claridad; la labor de los sabios sigue infatigable su camino; este leve albor que hoy percibimos pronto será resplandor de aurora y tras de él veremos elevarse en el horizonte de la ciencia un astro nuevo, una nueva conquista, una verdad nueva, resplandeciente y gloriosa como la luz del amanecer.

Bibliografía.

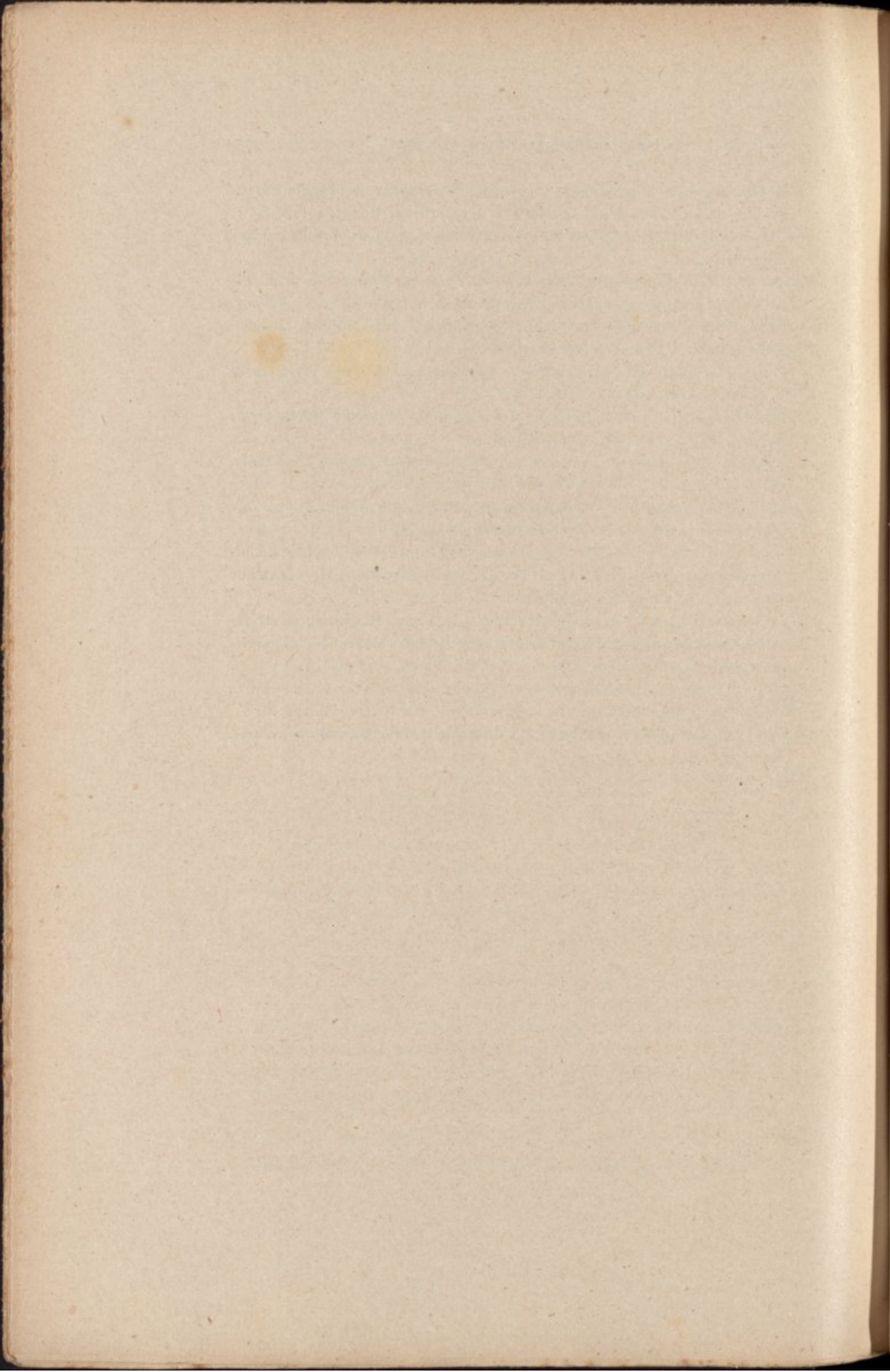
- ALZHEIMER: «Über die anatomische Grundlage der Huntingtonschen Chorea und der choreatischen Bewegungen überhaupt.» *Neurol. Centr.*, Bd. 30 1911, pág. 891.
- BABINSKI (I.): «Étude anatomique et clinique sur la sclérose en plaques.» *Thèse*, París, 1885.
- BECHTEREW: «Ueber den Verbindungen der Hirnrinde mit dem Nucleus lenticularis.» *Neurol. Centr.*, 1903, pág. 236.
- BIELSCHOWSKY (M.) und FREUND (C. S.): «Ueber Veraenderung des Striatums bei tuberoeser Sclerose und deren Beziehungen zu den Befunden bei anderen Erkrankungen dieses Hirnteiles.» *Journ. f. P. u. N.*, Bd. 24, 1918, pág. 20.
- BONHOEFFER: «Ein Beitrag zur Lokalisation der choreatischen Bewegungen.» *M. f. P. u. N.*, 1897, citado por KLEIST, *A. für Psych.*, Bd. 59, 1918, página 790.
- BOSTROEM (A.): *Der amyostatische Symptomenkomplex*. Berlín, 1922.
- CADWALADER (W.-E.): «Dégénération progressive du noyau lenticulaire. Cas avec autopsie.» *Journal of the americ. medical association*, vol. 64, 1915, página 428.
- CASSIRER (R.): «Ein Fall von progressiver Linsenkernerkrankung.» *Neurol. Centr.*, Bd. 32, 1913, pág. 1284.
- CHRISTIANSEN (VIGGO): «Progressiv lenticulaer Degeneration.» *Bibliothek for Laeger*, Copenhagen, 1915, pág. 1.
- DÉJÉRINE: *Anatomie des centres nerveux*. París, 1901.
- DZIEMBOWSKI (v.): «Zur Kenntnis der Pseudosclerose und der Wilsonschen Krankheit.» *Z. für Neurol.*, Bd. 57, 1917, pág., 295.
- ECONOMO (C.): «Wilson's Krankheit und das Syndrome du corps strié.» *Z. f. d. g. N. u. P.*, Bd. 43, 1919, pág. 173.
- ECONOMO (C.) und SCHILDER (P.): «Eine der Pseudosclerose nahestehende Erkrankung im Praesenum.» *Z. f. d. g. N. u. P.*, Bd. 55, 1920, pág. 1.
- EDINGER: «Die Aufbrauchkrankheiten des Nervensystems.» *D. m. W.*, 1904, páginas 1633, 1800 y 1921.
- *Vorlesungen über den Bau der nervösen Zentralorgane des Menschen un der Tiere*, Leipzig, 1904.
- FLATAU (E.) und STERLING (W.): «Progressiver Torsionsspasmus bei Kindern.» *Z. f. d. g. N. u. P.*, Bd. 7, 1911, pág. 586.

- FLEISCHER: «Die periphere braun-grünliche Hornhautverfärbung als Symptom einer eigenartigen Allgemeinerkrankung.» *M. m. W.*, 1909, pág. 1120.
- «Ueber eine der Pseudosclerose nahestehende bisher unbekannte Krankheit, gekennzeichnet durch Tremor, psychische Störungen, braeunliche Pigmentierung bestimmter Gewebe, insbesondere auch der Hornhautperipherie, Lebercirrhose.» *Z. für Nervh.*, Bd. 44, 1912, pág. 179.
- «Ueber einen Fall von Keratokonus, über den Haemosiderinring in der Hornhaut bei Keratokonus und über Haemosiderose des Auges bei Diabète bronzé.» *Archiv für Augenheilkunde*, Bd. 73, 1912, pág. 242.
- FRANCOTTE (X.): «Observations neuro-pathologiques: Pseudosclerose, Paramyoclonus multiplex.» *Annales de la Société médico-chirurgicale de Liège*, 1887, pág. 308. Cit. FRANKL-HOCHWART, *Arbeiten aus dem neurol. Institut der Wiener Universitaet*, Heft. 10, 1903, pág. 1.
- FRANKL-HOCHWART (L.): «Zur Kenntnis der Pseudosclerose.» *Arbeiten aus dem neurol. Institute der Wiener Universitaet*, Heft. 10, 1903, pág. 1.
- GRÜNEWALD: «Der extrapyramidale Symptomenkomplex.» *Münch. med. Woch.*, 1922, pág. 7.
- HALL: *La Dégénérescence hépato-lenticulaire*. Paris, 1921.
- HOESSLIN und ALZHEIMER: «Ein Beitrag zur Klinik und patholog. Anatomie der Westphal-Strümpell'schen Pseudosclerose.» *Z. f. d. g. N. u. P.*, Bd. 8, 1912, página 183.
- HOMÉN: «Eine eigentümliche bei drei Geschwistern auftretende typ. Krankheit unter der Form einer progressiven Dementia in Verbindung mit ausgedehnten Gefaessveraenderungen (wohl Lues hereditaria tarda).» *A. für Psych.*, Bd. 24, 1892, pág. 191.
- HOWARD (C.-P.) and ROYCE (C.-E.): «Progressive lenticular degeneration associated with cirrhosis of the liver (Wilson's disease).» *Archives of internal medicine*, vol. 24, 1919, pág. 497.
- HUNT (I. R.): «Progressive atrophy of the globus pallidus.» *Brain*, vol. 40, 1917, página 58.
- «Primary atrophy of the pallidal system of the corpus striatum; a contribution to the nature and pathology of Paralysis agitans.» *Archives of internal medicine*, vol. 22, 1918, pág. 647.
- JELGERSMA: «Neue anatom. Befunde bei Paralysis agitans und bei chronischer Chorea.» *Neurol. Centr.*, Bd. 27, 1908, pág. 995.
- JELIN: «Ueber die grossknotige juvenile Lebercirrhose.» *Thèse*. Giessen, 1912.
- v. KAHLDEN: «Ueber Lebercirrhose in Kindesalter.» *M. m. W.*, 1888, pág. 107.
- KAHLER und PICK: «Beiträge zur Pathologie und pathol. Anatomie des Centralnervensystems.» *Prager Vierteljahrsschrift für die praktische Heilkunde*, Bd. 141, 1879, pág. 31.
- KAYSER: «Ueber einen Fall von angeborener grünlicher Verfärbung der Kornea.» *Kl. M. f. Aug.*, Bd. 40, 1902, pág. 22.
- KLEIST (K.): «Zur auffassung der subcortikalen Bewegungsstörungen.» *A. für Psych.*, Bd. 59, 1918, pág. 790.

- KUBITZ und STAEMMLER: «Ueber die Leberveraenderungen bei Pseudosclerose und progressiver Linsenkerndegeneration.» *Zieglers Beitrage*, Bd. 60, 1915, pág. 76.
- LHERMITTE: «L'hépatite familiale juvénile à évolution rapide avec dégénération du corps strié; dégénération progressive lenticulaire de Wilson.» *La semaine médicale*, fascículo 32, 1912, pág. 121.
- LEWY (F.-H.): «Zur pathologischen Anatomie der Paralysis agitans.» *Z. f. Nervh.* Bd. 50, 1914, pág. 50.
- «Zur pathologischen Anatomie der Paralysis agitans.» *Neurol. Centr.*, Bd. 32, 1913, pág. 1305.
- «Das extrapyramidale motorische System, etc.» *Klin. Woch.*, 1923, núms. 5 y 6.
- MAGNUS: «Die Bedeutung des Hirnstammes für Muskeltonus und Körperstellung.» *Deuts. med. Woch.*, 1923, núm. 16.
- MARCHAND: «Ausgang der akuten gelben Leberatrophie in knotige Hyperplasie.» *Zieglers Beitrage*, Bd. 17, 1895, pág. 206.
- MENDEL (K.): «Torsionsdystonie in monographischer Bearbeitung unter Mitteilung von zwei eigenen Beobachtungen.» *M. für P. u. N.*, Bd. 46, 1919, pág. 309.
- OPPENHEIM (H.): «Ueber eine eigenartige Krampfkrankheit des kindlichen und jugendlichen Alters (Dysbasia lordotica progressiva, Dystonia musculorum deformans).» *Neurol. Centr.*, Bd. 30, 1911, pág. 1.090.
- «Zur Pseudosclerose.» *Neurol. Centr.*, Bd. 33, 1914, pág. 1.202.
- «Differentialdiagnose zwischen der multiplen Sclerose und der Pseudosclerose.» *Z. für Nervh.*, Bd. 56, 1917, pág. 332.
- ORMEROD: «Cirrhosis of the liver in a boy with obscure and fatal nervoes symptoms.» *St. Bortholomews Hosp. Reports*, vol. 26, 1890, pág. 57.
- PFEIFFER: «The pathology of chronic progressive Chorea.» *Brain*, 1913. Citado por KIESSELBACH. *E. für P. u. N.*, Bd. 35, 1914, pág. 525.
- PFEIFFER (I.-A.): «The anatomical findings in a case of progressive lenticul. degeneration.» *Journ. of n. a. m. d.*, vol. 46, 1907, pág. 401.
- POLLOCK (L.-I.): «The pathology of the nervoes system in a case of progressive lenticular degeneration.» *Journ. of n. a. m. d.*, vol. 46, 1917, pág. 401.
- «Pseudosclerosis.» (Dém. à la Chicago neurol. Society.) *Journ. of n. a. m. d.*, volumen 47, 1918, pág. 219.
- RAUSCH und SCHILDER: «Ueber Pseudosclerose.» *Z. für Nervh.*, Bd. 52, 1914, página 414.
- RUMPEL: «Ueber das Wesen und die Bedeutung der Leberveraenderungen und der Pigmentierungen bei den damit verbundenen Faellen von Pseudosclerose, zugleich ein Beitrag zur Lehre von der Pseudosclerose (WESTPHAL-STRÜMPELL).» *Z. für Nervh.*, Bd. 49, 1913, pág. 54.
- SCHLICHTORST: «Ueber die Lebercirrhose im kindlichen und jugendlichen Alter.» *Thèse*, Marburg, 1897.
- SCHULTZE (F.): «Zur Lehre von der Pseudosclerose (WESTPHAL-STRÜMPELL).» *Neurol. Centr.*, Bd. 37, 1918, pág. 674.

- SJÖVAL und SÖDERBERGH: «A contribution to the knowledge of the pathogenesis in Wilson's disease.» *Acta med. escandin.*, 54.
- SEELERT: «Ein Fall chronischer Manganvergiftung.» *Monatsschr. für Psych. u. Neurol.*, 34, 1915.
- «Zur Differentialdiagnose der Hysterie und des progressiven Torsionsspasmus.» *Neurol. Centr.*, Bd. 33, 1914, pág. 988.
- SPIELMEYER (W.): «Die histopathologische Zusammenhoerigkeit der Wilson'scher Krankheit und der Pseudosclerose.» *Z. f. d. g. N. u. P.*, Bd. 57, 1920, página 312.
- SPATZ: «Zur Anatomie der Zentren des Streifenhügels.» *Münch. med. Woch.*, 1921, pág. 68.
- STAUFFENBERG: «Zur Kenntnis des extrapyramidalen motorischen Systems.» *Z. f. d. g. N. u. P.*, Bd. 39, 1918, pág. 1.
- STERTZ: *Der extrapyramidale Symptomenkomplex* Berlin, 1921.
- STRÜMPPELL (v.): «Ueber die Westphalsche Pseudosclerose und über diffuse Hirnsclerose, insbesondere bei Kindern.» *Z. für Nervh.*, Bd. 12, 1898, pág. 115.
- «Ein weiterer Beitrag zur Kenntnis der sog. Pseudosclerose.» *Z. für Nervh.*, Bd. 14, 1899, pág. 348.
- «Historische Notiz über die Pseudosclerose.» *Z. für Nervh.*, Bd. 16, 1900, pág. 497.
- «Zur Kenntnis der sog. Pseudosclerosis, der Wilson'sche Krankheit und verwandter Krankheitszustände (der amyostatische Symptomkomplex).» *Z. für Nervh.*, Bd. 54, 1916, pág. 207.
- STRÜMPPELL (v.) und HANDMANN: «Ein Beitrag zur Kenntnis der sog. Pseudosclerose mit gleichzeitiger Veränderung der Hornhaut und der Leber.» *Z. für Nervh.*, Bd. 50, 1914, pág. 155.
- STOECKER: «Ein Fall von fortschreitender Lenticulardegeneration.» *Z. f. d. g. N. u. P.*, Bd. 15, 1913, pág. 251.
- «Anatom. Befund bei einem Fall von Wilson'scher Krankheit (progr. Lenticulardegeneration).» *Z. f. d. g. N. u. P.*, Bd. 25, 1914, pág. 217.
- THOMALLA: «Ein Fall von Torsionsspasmus mit Sektionsbefund und seine Beziehung zur Athétose double, Wilson's Krankheit und Pseudosclerose.» *Z. f. d. g. N. u. P.*, Bd. 41, 1918, pág. 311.
- TRÉTIAROFF (C.): «Contribution à l'étude de l'anatomie pathologique du *locus niger*.» *Thèse*, Paris, 1919.
- WESTPHAL (C.): «Ueber eine dem Bilde der cerebrospinalen grauem Degeneration ähnliche Erkrankung des centralen Nervensystems ohne anatomischen Befund nebst einigen Bemerkungen über paradoxe Contraction.» *A. für Psych.*, Bd. 14, 1883, pág. 87.
- «Nachtrag zu dem Aufsätze: Ueber eine dem Bilde der cerebrospinalen grauem Degeneration ähnliche Erkrankung u. s. w.» *A. für Psych.*, Bd. 14, 1883, pág. 767.
- WESTPHAL (A.): «Beitrag zur Lehre von der Pseudosclerose (Westphal-StrümpPELL), insbesondere über ihre Beziehungen zu den eigenartigen durch Pig-

- mentierungen, Lebercirrhose, psychische und nervöse Störungen ausgezeichneten Krankheitsbild (Fleischer).» *A. für Psych.*, Bd. 51, 1913, pág. 1.
- «Ueber doppelseitige Athétose und verwandte Krankheitszustaende (striaeres Syndrom).» *A. für Psych.*, Bd. 60, 1919, pág. 361.
- WILSON (S. A. K.): «Progressive lenticular Degeneration: a familial nervous disease associated with Cirrhosis of the liver.» *Brain*, vol. 34, 1912, pág. 295.
- «Dégénération lenticulaire progressive, maladie nerveuse familiale associée à la cirrhose du foie.» *Rev. Neur.*, 1912, pág. 230.
- «Progressive lenticular Degeneration (Levandowsky).» *Handbuch der Neurologie*, Bd. V, 1914, pág. 951.
- «An experimental research into the Anatomy and Physiology of the corpus striatum.» *Brain*, vol. 36, 1914, pág. 427.
- *Sur quelques questions de pathogenie, etc. Questions neurologiques d'actualité.* Paris, 1922.
- VOGT (C.) und OPPENHEIM: «Demonstration anat. Praeparate (Syndrom des Corpus striatum).» *Neurol. Centr.*, Bd. 30, 1911, pág. 397.
- — «Wesen und Lokalisation der kongenitalen und infantilen Pseudobulbaerparalyse.» *Journ. f. P. u. N.*, Bd. 18, 1911. Citado por C. y O. Vogt *Journ. f. P. u. N.*, Bd. 24, 1918, pág. 1.
- VOGT (C. und O.): «Erster Versuch einer pathologisch-anatom. Einteilung striarer Motilitaetsstörungen nebst Bemerkungen über seine allgemeine wissenschaftliche Bedeutung.» *Journ. f. P. u. N.*, Bd. 24, 1918, pág. 1.
- — «Zur Lehre der Erkrankungen des striaren Systems.» *Journ. f. P. u. N.*, Bd. 25 (Ergaenzungsheft 3), 1920. Anal. en *Z. f. d. g. N. und P.*, 1921.
- ZIEHEN: «Demonstrat. eines Patienten mit tonischer Torsionsneurose.» *Neurol. Centr.*, Bd. 30, 1911, pág. 109.



Sección 8.^a

CIENCIAS DE APLICACIÓN

DISCURSO INAUGURAL

POE

D. LUIS SÁNCHEZ CUERVO

PROFESOR DE LA ESCUELA DE INGENIEROS DE CAMINOS

Los saltos del Duero.

Señores congresistas:

Al honrarme la presidencia de nuestra Asociación con el grato encargo de escribir el discurso que inaugure las tareas de la Sección de Ingeniería, pensé que ningún tema más adecuado ni interesante pudiera tratar que el relativo a los renombrados saltos del Duero. Es, como problema de ingeniería, de talla comparable con los más importantes del mundo. Afecta su utilización, en gran parte, a la hermosa provincia en cuya capital se celebra el Congreso. Ofrece también interés primordial para la noble nación hermana, que al Congreso presta su valiosa cooperación, enviándonos brillante pléyade de sabios y de personalidades eminentes. Por ello y por ser cuestión ésta de los aprovechamientos del Duero internacional, que en ciertos momentos ha dado lugar a recelos y campañas en ambos países, he creído que ningún tiempo ni ocasión más oportunos pudieran ofrecerse que estas justas de la ciencia ibera para departir fraternalmente sobre asunto de tan vital importancia.

El primer aspecto del problema, sin cuya acertada resolución no podrá darse un paso en el camino que conduce al aprovechamiento de tan valiosa fuente de riqueza, es el aspecto internacional. No están lejanas las tentativas hechas para dictar por una Comisión mixta reglas complementarias que definan exactamente la forma administrativa de

otorgar concesiones y el modo de distribuir entre ambos países copropietarios la energía potencial del Duero en el tramo que les sirve de frontera. Desgraciadamente no se pasó de la tentativa, y más de lamentar aún es la falta de persistencia y de tenacidad para lograr el acuerdo. Casi dos años van transcurridos en silencio, si no hostil, indiferente, y claro es que de continuar de este modo no es fácil llegar a una solución en materia que ya de por sí ofrece no pocas dificultades. Muy recientemente se anunció la reanudación de las labores de la Comisión internacional; pero no parece que tal propósito se haya cumplido.

Las dificultades que surgen en la busca de la solución equitativa de este aspecto del problema son debidas en buena parte a los recelos a que antes aludí, y a la desaparición de éstos seguirá inmediata y automáticamente la de aquéllas. No estoy calificado para ello, ni entra en mis propósitos inmiscuirme, aprovechando esta ocasión, en la labor encomendada a personas que por su ciencia, su conciencia y su experiencia son garantía firme de acierto si al servicio de su misión ponen, como sin duda han de poner, una decidida voluntad. Solamente creo deber apuntar en mi papel de ingeniero que cuanto se haga en materia legislativa debe girar en torno de las conveniencias técnicas, supeditándose a ellas. Si en la labor de la Comisión internacional y como base de esta labor hubiera de dominar un criterio primordialmente jurídico, basado en un fetichismo de reglamentos administrativos, en una actitud mental de desconfianza, que pretenda encerrar problema técnico de tal envergadura en raquíticos moldes y en casuísticas reglas, que por querer preverlo todo no prevén nada, entonces puede profetizarse que el parto de riqueza tan justamente esperado y deseado no llegará a buen fin; el infante nacerá o muerto o condenado a una caquexia sin remedio; ningún agua bautismal podrá lavar un pecado original de esta índole.

La Naturaleza es ajena e indiferente a las artificiosas divisiones políticas que los hombres crean. La ingeniería atiende a la utilización con el mínimo gasto y con el máximo rendimiento de las oportunidades o posibilidades que la Naturaleza le ofrece, y el supeditar este criterio a aquellas divisiones puede conducir, y seguramente conduciría en este caso, a una total esterilidad. Existe en el Duero fronterizo una fuente natural de energía de entidad enorme que debe aprovecharse; existe,