

## UN CASO DE COREOATETOSIS DEL MIEMBRO SUPERIOR TRATADO QUIRURGICAMENTE \*

JUAN CÁRDENAS  
Académico de número

Uno de los capítulos más descorazonantes de la patología neurológica en otro tiempo, tanto por lo obscuro de su fisiopatología como por lo nulo del tratamiento, era el referente a la presencia de movimientos anormales en diversos cuadros clínicos debidos a lesiones del sistema extrapiramidal, hoy llamado sistema parapiramidal. La concepción clásica explicativa al respecto se basaba en la presencia de lesiones localizadas a uno o varios de los ganglios basales del encéfalo y a la "liberación de los centros inferiores", lo que produciría los variados tipos de movimientos que se describen en patología. Estos conceptos duraron bastante tiempo en la mente de los médicos, a pesar de que Hughlings Jackson había establecido un hecho incontrovertible al afirmar que "cualquier lesión del sistema nervioso que resulta en pérdida de células o de sus prolongaciones, no produce síntomas positivos"; por lo tanto, se aseguraba que cuando se lesionaban los ganglios basales (estriado, núcleo rojo, cuerpo de Luys, etc.) se liberaban impulsos de núcleos subyacentes que actuarían sobre las neuronas motoras periféricas. Hasta ahí los conceptos clásicos.

En 1929 Wilson llegó a la conclusión de que, si estos movimientos anormales tienen la característica de ser continuos, debe existir como condición indispensable una vía por donde los influjos se propaguen, e hizo la sugerencia de que el punto de partida debía hallarse en la zona prerrolándica, en, según sus propias palabras, "un centro motor de más jerarquía fisiológica que la zona motora rolándica". Y es así como, desde ese año, se estableció la fisiopatología de los movimientos anormales, temblor, corea y atetosis.

En la actualidad se piensa que no hay tal liberación de los centros subyacentes, sino que los síntomas hiperquinéticos son el resultado de la acción

\* Trabajo reglamentario leído en la sesión del 28 de mayo de 1952.

de diferentes partes del sistema nervioso que actúan conjuntamente con las partes enfermas. Esas diferentes partes productoras de síntomas positivos son supra y subyacentes a las lesionadas, si hay una vía intacta por la cual se puedan manifestar.

En 1817 sir James Parkinson observó que el temblor de los parkinsonianos desaparecía si, por cualquier proceso, se desarrollaba una hemiplejía. En 1909 Horsley pudo abolir los movimientos coreoatetóticos extirpando la circunvolución precentral o prerrolándica. Después se hicieron observaciones similares: Patrick y Levy, 1922; Anschütz, 1910; Payr, 1921; Nazaroff, 1927; Polenow, 1929; Bucy y Buchanan, 1932, y por último, Sachs, 1935.

Bucy y Buchanan postularon que los movimientos coreoatetóticos se originaban en el área 6 a  $\alpha$  de la corteza, e iban por una vía extrapiramidal o, como posteriormente se le ha llamado más correctamente, parapiramidal, y de allí a las células de los cuernos anteriores de la medula.

Para probar esta hipótesis, Bucy esgrimió los siguientes razonamientos: 1) En un caso con atetosis se desarrolló una hemiplejía y desaparecieron las manifestaciones de la primera; a los pocos días desapareció la hemiplejía y los movimientos atetóticos no se volvieron a presentar, lo que interpretó este autor como que el haz piramidal sufrió una lesión mínima que le permitió su recuperación. En cambio, los movimientos involuntarios son producidos y llevados por otro sistema de fibras muy cercano al piramidal, que en el caso fué lesionado considerablemente sin llegar a recuperarse. 2) Suministrando a un sujeto con coreoatetosis grandes dosis de barbitúricos, desaparecen sus movimientos anormales. Después de que el sujeto ha despertado del sueño así provocado, esos movimientos anormales no aparecen por más o menos una hora; en cambio, el sujeto conserva su motilidad voluntaria. Esto se apoya en las experiencias de Fulton y Kellner, con las cuales demostraron que, cuando los barbitúricos han deprimido el área 4 (motora) ligeramente, la depresión del área 6 (premotora) es casi total, de lo que se deduce que es de ahí de donde parten los impulsos anormales que dan origen a la coreoatetosis. 3) Putnam demostró que los movimientos coreoatetóticos desaparecen destruyendo el cordón anterior de la medula espinal, procedimiento que deja intacto el haz piramidal cruzado sito en el cordón lateral de la medula.

En resumen, Bucy postula el siguiente mecanismo fisiopatológico de la coreoatetosis: en la corteza cerebral normalmente existen fajas angostas a las que, por su acción inhibitoria sobre otras porciones de la corteza se llaman áreas supresoras; en la corteza premotora existen dos, la 8 y la 4 s. De ahí parten los impulsos inhibitorios al núcleo caudado y de éste, por fibras estriopalidales, al *globus pallidus*, de la parte interna de este núcleo sale un

relevo, el fascículo lenticular y el ansa lenticular, a formar los campos H 1 y H 2 de Forel, que se relevan nuevamente en el tálamo óptico en su parte ventrolateral y también en el cuerpo de Luys, para salir finalmente a ejercer su acción supresora a las áreas motora y premotora de la corteza (áreas 4 y 6 respectivamente). Queda así formado normalmente un circuito córtico-subcórtico-cortical. En los casos de coreoatetosis el circuito, roto en su parte subcortical (*pallidus* y cuerpo de Luys) no permite el paso de los influjos supresores y deja a las áreas 6 y 4 liberar continuamente impulsos anormales, que, por la vía parapiramidal, llegan a las células motoras y a la musculatura que se contrae de continuo, dando lugar a los movimientos coreicos o atetóticos, o ambos.

### HISTORIA CLINICA

Resumen de la historia clínica del caso.

Enfermo varón, de 17 años de edad, examinado el 21 de septiembre de 1951, quien, a los 9, sin causa aparente, inició hiperquinnesia en el miembro superior izquierdo, la que gradualmente fué progresando en intensidad y topografía de los segmentos distales a los proximales. Estos movimientos semejaban al principio temblores de mediana amplitud, para transformarse en sacudidas bruscas, amplias y desordenadas, sin patrón determinado y en ocasiones de forma reptante. Esto obligó al enfermo a conservar su mano afectada dentro de la bolsa del pantalón, incapacitándolo totalmente, en consecuencia, para el uso de su miembro. Ocasionalmente presentaba sacudidas discretas en el miembro inferior del mismo lado. Este cuadro tardó en establecerse cinco meses, después de lo cual se fué instalando progresivamente una hemiparesia en los miembros hiperquinéticos. Al cabo de otros cuantos meses, el cuadro se hizo estacionario, tal como se observa en la actualidad. Fué admitido al Hospital Infantil, en donde se le practicó craneotomía, al decir del enfermo para extirparle un tumor. No fué posible obtener datos en dicho Hospital.

Posteriormente a esa intervención, el enfermo permaneció sin cambio alguno en su condición; sin embargo, presentó crisis convulsivas que en ocasiones se presentaban bajo la forma descrita por Jackson y en otras como crisis de "gran mal". Durante uno de estos últimos episodios el enfermo se fracturó una clavícula, que fué tratada ortopédicamente. En ocasiones, después de las crisis convulsivas, y cualquiera que fuese la forma de ellas, manifestaba parestesias en el lado izquierdo del cuerpo, de varios minutos hasta una hora de duración. El síndrome convulsivo postoperatorio fué tratado con barbitúricos a la dosis de 0.05 a 0.10 g. por día, en forma irregular en cuanto a constancia. En los antecedentes del enfermo no hay nada importante que mencionar.

A la exploración neurológica comprobamos lo mencionado en el padecimiento actual: hiperactividad emocional en la hemicara izquierda. Su marcha era de tipo hemipléjico por defecto del lado izquierdo, modificada por el factor hiperquinético antes descrito. Hipertonía en miembros izquierdos y atrofia discreta del miembro superior, por desuso probablemente. En estos miembros se observaron movimientos anormales coreoatetóticos, con predominio de los primeros, más marcados en el superior izquierdo que en el inferior del mismo lado, y que adquirirían las características de *hemibalismo*. Los reflejos ósteotendinosos izquierdos, aumentados en relación con los derechos, sin existir

reacciones anormales en los mismos. La sensibilidad era normal en todas sus formas. La exploración física general del resto de sistemas y aparatos dió resultado normal. Se llegó a la conclusión de que se trataba de un hemibalismo y síndrome convulsivo postoperatorio por cicatriz con adherencias meníngeocorticales.

Se consideró que una nueva craniotomía, con el fin de remediar, de ser posible, las crisis convulsivas y reseca el área promotora (área 6 de Brodman) para aliviar también los movimientos coreicos, sería conveniente para el enfermo. El día 8 de octubre de 1951 se hizo la intervención quirúrgica. El enfermo, después de la intervención, ha presentado crisis convulsivas esporádicas que han sido controladas con hidantoínas y fenobarbital; de sus movimientos coreoatetóticos ha mejorado considerablemente, aun cuando éstos no han desaparecido en su totalidad.

#### SUMMARY

Bucy explain choreoatetosis through the following physiopathological mechanism: there are certain narrow bunches normally in the cortex, which are called suppressive areas because of their inhibiting action on other cortical areas. There are two of them in the promotor cortex: the 8 and the 4 s. Inhibitory impulses arise there and go through nucleus caudatus, and from thence to the globus pallidus with triopallidal fibers. From the pallidus inner corner arises a relay the lenticular bunch, to form the areas H<sub>1</sub> and H<sub>2</sub> of Forel. These, finally, through a last relay at the thalamus ventrolateral portion and at Louys' body, arrive finally to the motor and premotor areas of the cortex (areas 4 and 6 respectively), where they exert their inhibiting action. Thus a cortical-subcortico-cortical circuit is formed. Broken at its subcortical portion (pallidus and Louy's body), it does not allow the passage to the suppressive influence and so lets the areas 6 and 4 freely liberate their abnormal impulses, which, through de parapyramidal via, arrive to the motor cells and from there, to the muscles, which contract continually, constituting the chorere and or athetotic movements.

The author includes a case of his own, which was favorably influence by the section of the premotor area.

#### BIBLIOGRAFIA

- Browder Jefferson, S.: *Clin. of North America*, 28: 390-395, abril 1948.  
 Bucy, Paul C., y Buchanan, D. N.: *Brain*, 1932, Vol. XXIX, p. 479.  
 Bucy, Paul C.: *Amer. Journal of Surgery*, 65: 257-263, enero 1948.  
 Davison, Riley, y Brock: *Bull of Neurol. Inst. of New York*, Vol. V, p. 94, 1936.  
 Walker, Earl: *Cerebral Pedunculotomy for Relief of Voluntary Mov.* *Acta Psychiat. et Neurolog.*, 24: 723-729, 1949.  
 Ellis, H.: *Lancet*, p. 114, 17 julio 1920.  
 Graham, Brown: *Journal of Physiology*, Vol. XIX, p. 195, 1915.  
 Judah, Ebin: *Arch. of Neurol. and Psychiat.*, 62: 27-47, julio 1949.  
 Marie y Foix, *Révue Neurologique*, p. 760, 1920.  
 Ramsay, Hunt: *Brain*, Vol. X li V, p. 490, 1921.  
 Wilson, K. A.: *Lancet*, Vol. II, p. 215-291, 1925.  
 Wilson, K. A.: *Brain*, p. 295, 1911.