

## LA EPILEPSIA PARKINSONIANA

J. LÓPEZ IBOR

Ex Catedrático de Psiquiatría. Del Instituto Cajal. Madrid

Creemos que es la primera vez que se trata de aislar este cuadro clínico, concediéndole el valor de un tipo nosológicamente autónomo, análogo al de la epilepsia mioclónica. Se trata en él de la asociación de la epilepsia con un cuadro parkinsoniano. Tal asociación ha sido señalada antes, pero sin interpretarla como en este trabajo. Pero antes de pasar adelante, exponamos nuestro caso clínico.

H. C. núm. 109. — Policlínica Psiquiátrica de la Facultad de Medicina. Acude por primera vez a la consulta el 21-VI-40. C. C. V., de 54 años, viuda. Profesora labores. Vive en un asilo.

*Antecedentes familiares.* — De los abuelos no hemos podido recoger datos.

El padre murió a los 33 años de tuberculosis de laringe.

La madre murió también. Tenía la misma enfermedad que la paciente, o sea ataques, en los que perdía el conocimiento, se quedaba como en espasmo y no tenía convulsiones. Los últimos nueve años de su vida estaba rígida como la enferma.

La paciente es la cuarta de cinco hermanos. La mayor murió a los 23 años de tisis galopante. La segunda y la tercera,

que eran gemelas, murieron de viruela a los 6 años y el último hermano murió de "catarro" a los 15 meses.

No ha tenido hijos. Un aborto a los tres meses.

No sabe nada anormal en tíos, primos ni sobrinos.

*Antecedentes propios.* — A los seis años tuvo sarampión. A los ocho viruela. A los 22 tuvo catarro, que le duró sólo un par de días.

*Datos de la enfermedad actual.* — Desde los 7 años padece ataques. Los ataques se caracterizaban por pérdida de conciencia, con amnesia consecutiva, a veces caída al suelo, enuresis. El ataque iba precedido de zumbidos de oídos; inmediatamente notaba como "le subía una angustia del estómago" y después se presentaba la pérdida del conocimiento. Pasado el ataque tenía vómitos. Le duraban muy poco, pero no tenía convulsiones durante el mismo. Sólo se agarrotaban las manos y caía en un estado de rigidez. Todos los que los han presenciado han dicho lo mismo.

Al principio tenía ataques cada 5 ó 6 días. Después fueron disminuyendo en frecuencia y sólo aparecían cada mes o más de tarde en tarde. Así fueron espaciándose, tardando luego un año en tenerlos. Por fin, los ataques desaparecieron totalmente hace 11 años (o sea a los 43 de edad de la enferma).

Trece años después aparecieron los trastornos actuales. Lo primero que notó fueron hormigueos en la pierna izquierda; varios meses después notó torpeza en la mano izquierda; al poco tiempo apareció hormigueo en la pierna derecha, seguido por torpeza de la mano derecha. Los hormigueos y la torpeza fueron inmediatamente seguidos por su mismo orden, de aparición de temblor. El temblor es fino, continuo, aumenta cuando está excitada. De noche, cuando está acostada, des-

aparece "sobre todo si cierra los ojos". Tiene una moderada hipersecreción salivar.

*Exploración.* — Pares craneales, sin hallazgo patológico. Pupilas, reaccionan bien a la luz y a la acomodación. No hay déficit de la motilidad ocular, ni crisis oculogiras. No nistagmus. No alteraciones del gusto ni del olfato. Salivación abundante.

Todo el cuerpo está encorvado (fig. 1.<sup>a</sup>). Existe una hipertonia de las cuatro extremidades de tipo extrapiramidal. Todo el síndrome parece ligerísimamente más acentuado en el lado izquierdo. Mano en flexión, en la posición típica de la enfermedad de Parkinson. Temblor de las extremidades superiores;



Fig. 1

en las manos, movimiento de hacer píldoras. El temblor tiene una frecuencia de 7 a 8 movimientos por segundo. La enferma está encorvada, con la rigidez típica. Tensión de fijación en los músculos flexores de la pierna. Aquinesia. No hay trastornos de la articulación del lenguaje, ni iteraciones; pero éste es monótono, la voz es de poca intensidad, como musitada.

No existen alteraciones de tipo piramidal. No exaltación de reflejos tendinosos. No Babinski, ni sucedáneos. No alteraciones objetivas de la sensibilidad. No signos cerebelosos. Las parestesias descritas en la anamnesis no las nota ahora.

No existe cara sebácea, la facies no tiene tampoco el aspecto tan en máscara de los parkinsonianos postencefalíticos. Los pliegues mímicos se hallan conservados, tanto en la frente como en la boca. No existe sudoración excesiva ni otras anomalías en la secreción sudoral. No hay alteración de los demás aparatos. Pulso, regular, rítmico, 68 pulsaciones. Tonos cardíacos puros. La enferma, en un año, ha adelgazado mucho. La enfermedad ha progresado tanto, dice la hermana que la cuida, que es ya una inválida. No puede salir del asilo donde se halla recogida. No han aparecido en todo este tiempo alteraciones psicopatológicas, no alucinaciones ni anomalías afectivas. La enferma no es irritable ni quisquillosa. Antes tenía interés en curarse. Creía que iba a lograrlo mediante corrientes eléctricas. Ahora ha desistido de ello. Se aprecian desde hace un año evidentes signos de decadencia mental. Ha disminuído su interés por las cosas. Ha perdido memoria.

Nos hallamos, pues, con una enfermedad que se caracteriza por una primera fase en la que aparecen ataques epilépticos de tipo extrapiramidal. No existen convulsiones; sólo una hipertonia generalizada que se extiende a todo el cuerpo, que se acompaña de pérdida de conciencia y que determina la caída. En una segunda fase, desaparecen completamente los ataques para dar lugar a la instauración de un síndrome parkinsoniano.

La asociación entre el síndrome parkinsoniano y los ataques epilépticos ha sido vista y descrita por varios autores (STECK, URECHIA, ELEKES, YAKOVLEV). COURTOIS, que se ha ocupado detenidamente de ellos (algunos de estos trabajos publicados con TOLOUSE, BAUER, MÂLE y SZUMLANSKEI) la ha denominado síndrome *comicioparkinsoniano*. Según él, los enfermos han sufrido en los primeros tiempos de la vida, una encefalopatía, consecutiva a un traumatismo obstétrico o una afección infecciosa (\*) provocando un estado de debilidad mental profunda, crisis epilépticas, y *más tarde*, una contractura generalizada de tipo extrapiramidal.

En los casos de COURTOIS, los accesos suelen ser atípicos y, en general, con crisis en el curso de las cuales predominan las convulsiones tónicas y aun hay crisis sin convulsiones tónicas ni clónicas. Como hemos visto antes, estas crisis son características de la llamada *epilepsia extrapiramidal*.

Lo curioso en los casos de COURTOIS es la acción suspensiva que sobre las crisis tiene la rigidez parkinsoniana. En tres de sus casos (IV, VII, VIII) la disminución de los accesos ha sido notable; en los otros cuatro (II, III, VI, IX) las crisis han desaparecido completamente.

D'ABUNDO refirió en el año 1925 tres casos de crisis epilépticas que desaparecieron cuando se instaló una corea, e hizo notar que la hemiplejía cerebral infantil con corea no va acompañada de epilepsia. En otro caso, de un epiléptico convertido en parkinsoniano, nota que los accesos son breves y únicamente tónicos y piensa que la rigidez palidal no es extraña a esta modificación de las convulsiones. También URECHIA y MICHALESU han notado la desaparición de las crisis en un epiléptico convertido en parkinsoniano.

YAKOVLEV hace la misma constatación en un encefalítico. En otro, los accesos se espacian notablemente. En otros dos epilépticos las crisis disminuyen cuando sobreviene, en un caso, una parálisis agitante y, en otro, fenómenos piramidales y extrapiramidales. Así, este autor admite que cuando aparece la rigidez, la potencia de los centros subcorticales disminuye y se debilita la capacidad del sistema nervioso central.

En 1925, URECHIA, en colaboración con ELEKES y MICHALESU, publicó la observación de un epiléptico crónico que ofreció un cuadro típico de parálisis agitante pocos años antes de morir. Los ataques epilépticos cesaron completamente cuando apareció el citado síndrome.

Aparte del trabajo antes citado, YAKOVLEV, con HODSKINS, reagrupó aquellos casos con otros bajo el título de "deterioración neurosomática" de la epilepsia. Comprende nuevos casos bastante parecidos. En todos llama la atención la presencia sucesiva de ataques epilépticos y el síndrome parkinsoniano. También es casi constante el hecho de que al aparecer éste cesan o casi se anulan aquéllos. Pero estos autores los interpretan como signos de deterioración somática. Así resultan agrupados con otros enfermos

(\*) Como se ve, COURTOIS tampoco piensa en la encefalitis letárgica.

en los que como consecuencia de los ataques epilépticos aparecen signos piramidales o de otro tipo.

Este problema de los síntomas o signos secuela de la epilepsia ha adquirido gran importancia en los últimos años. KNAPP les ha dedicado un trabajo muy interesante. Una referencia a él puede encontrarse también en una de mis publicaciones. En efecto, incluso la demencia y no digamos otros signos neurológicos, son considerados como *secuelas* de los ataques. Pero no ya como *secuelas directas* del ataque epiléptico por la lesión residual que puedan dejar los vasoespasmos o la anoxia cerebral sino *indirectos* por el mecanismo de las contusiones producidas en los caídos.

En nuestro caso no intervienen estos mecanismos. En los ataques la enferma apenas si había tenido caídas (en el supuesto de que ésta fuese la causa, ¿cómo no encontrar síntomas piramidales?). Un largo período sin ataques es, precisamente, el que da lugar a la aparición del síndrome extrapiramidal.

Parece, pues, evidente esta cadena de hechos:

a) La asociación de un síndrome epiléptico con uno parkinsoniano.

b) La aparición del parkinsonismo parece frenar la epilepsia. Ahora bien, en nuestro caso se agregan a estos dos hechos, otros dos, no menos importantes, que son:

c) La enfermedad es hereditaria.

d) Existe una cuarta fase de decadencia orgánica y psíquica que se ha iniciado en la enferma.

A la vista de ellos, resulta justificado nuestro intento. Realmente se trata de una forma especial de *epilepsia extrapiramidal* muy parecida a la *epilepsia mioclónica* de UNVERRICHT-LUNDBORG.

Las analogías son las siguientes:

<i>Epilepsia parkinsoniana</i>	<i>Epilepsia mioclónica de Unverricht-Lundborg</i>
Hereditaria.	Hereditaria.
1. <sup>a</sup> fase. Ataques tónicos.	Ataques tónicos muchas veces. ("Reacciones psicotónicas de Galant").
2. <sup>a</sup> fase de parkinsonismo que frena la epilepsia.	Mioclónicas que frenan la epilepsia.
3. <sup>a</sup> fase. ¿Caquexia vegetativa?	¿Caquexia vegetativa?
Decadencia psíquica.	Decadencia psíquica.

Realmente, en esa tercera fase no se trata sólo de un proceso de decadencia vegetativa sino también de un déficit psíquico global hasta tal punto que LUNDBORG habla de una "demencia mioclónica". En nuestro caso se halla iniciado tal proceso de decadencia psíquica, que toma el aspecto de una senilización precoz de su vida psíquica, pero combinada con una extraordinaria falta de iniciativa, muy característica.

En algunos casos podría plantearse el problema de si una encefalitis letárgica no pudiera ser el origen del síndrome. En nuestro caso no hay problema, por dos razones: no haber existido la encefalitis en la anamnesis, y estar demostrada la herencia de la enfermedad, ya que la madre la padeció lo mismo.

En general, la presentación de ataques epilépticos en el caso de una encefalitis letárgica es rarísima. STERN estima que WIMMER pueda describir nueve casos con ataques generalizados y MARGULIE tres con control histológico. De los 800 casos del material de GOTINGA, sólo en tres aparecieron ataques

epilépticos, de los cuales uno tenía una fuerte carga hereditaria epiléptica y el otro procedía de un padre infectado con lúes. Los ataques en estos casos eran idénticos a los de la epilepsia genuina: ataques generalizados, estados crepusculares, ausencias, alteraciones del modo de ser, en un caso también ligera demencia, pegajosidad, amabilidad, etc. MOHR encuentra entre 150 casos crónicos de encefalitis sólo dos con epilepsia, de los cuales uno con gran carga hereditaria, y W. LANGE, entre 150, sólo uno. Pero más interesante resulta la observación inversa. Entre los 800 enfermos del material de STERN, ocho eran epilépticos antes de sufrir la enfermedad. *La mayoría de las veces la epilepsia no se influye por la encefalitis y en un caso se aumentó el número de accesos*, y el enfermo reaccionó por su carácter epiléptico de una manera desagradable a las molestias pseudoneurasténicas.

Nos hallamos, por consiguiente, con la experiencia inversa a la del síndrome *comicioparkinsoniano* y a nuestra *epilepsia parkinsoniana*. El desarrollo de una encefalitis no frena en modo alguno la evolución de una epilepsia existente. Por consiguiente, resulta claro, a nuestro modo de ver, que la evolución trifásica de la enfermedad depende de una ley interna, análogamente a lo que ocurre con la epilepsia mioclónica.

En los casos descritos bajo el nombre de síndrome comicioparkinsoniano nos hallamos probablemente con otros análogos al nuestro, pero interpretados de modo diverso. En los de COURTOIS faltan datos hereditarios y en muchos de ellos la influencia de los factores exógenos no es demasiado clara.

Hay que insistir sobre un último punto. Lo que se desarrolla en la fase aquinética es, clínicamente, una enfermedad de Parkinson más que un parkinsonismo. Sin entretenernos demasiado en señalar sus caracteres diferenciales, basta con indicar el movimiento de hacer píldoras, que según GAMPER es el signo más importante de la enfermedad de Parkinson frente al parkinsonismo. KLAUE, en un recentísimo estudio, pretende invalidar las diferencias entre ambas enfermedades y referirlas las dos a un mismo síndrome nigral. Pero también admite la posibilidad, tan evidente para otros, de que el síndrome nigral se halla determinado hereditariamente.

COURTOIS, en un caso de síndrome comicioparkinsoniano, del que se practicó una necropsia, encontró una esclerosis cortical difusa con lesiones de naturaleza inflamatoria que afectaba a la región de los ganglios basales. De ello deducía que en algunos casos el síndrome se debía a una antigua encefalitis. Sin negar la posibilidad de ello, el trabajo de KLAUE y los mismos comentarios de SPATZ demuestran cuán difícil, por no decir imposible, resulta la distinción anatomopatológica entre el parkinsonismo postencefalítico y la parálisis agitante. La tesis unitaria de KLAUE, por radical que parezca, demuestra la dificultad de la distinción. En el caso de URECHIA y MICHALESU, las lesiones eran degenerativas y abarcaban el núcleo palidal y la sustancia negra, siendo menos manifiesta en los otros ganglios basales.

Claro es que, faltando la anatomía patológica de nuestro caso, carecemos de un elemento fundamental para la definición del cuadro clínico. Por eso,

ahora, no nos atrevemos a describirlo más que como tipo. Sin embargo, resulta muy probable que en el futuro pueda recortarse y aislarse más esta epilepsia parkinsoniana cuando encuentre su confirmación anatomopatológica pareja a la epilepsia mioclónica. En ésta, las lesiones descritas alcanzan no sólo a la corteza al núcleo dentado, al núcleo rojo y al tálamo, sino que también se extienden a la sustancia negra (OSTERTAG, BELLAVITS).

Pero no hay que olvidar que la epilepsia mioclónica no se considera hoy como "unidad morbosa cerrada" (STERZ) sólo por razones anatómicas, sino hereditarias. Ya UNVERRICHT señaló la presencia familiar de la enfermedad y si posteriormente se agregó su nombre al patronímico de la enfermedad fué por la descripción que él hizo de una numerosa familia sueca, donde aparecía con una frecuencia extraordinaria.

RESUMEN. — Se describe la asociación de una epilepsia extrapiramidal con un cuadro parkinsoniano que se desarrolla después de haber cesado los ataques de aquélla. La enfermedad es hereditaria. Al final se instala una decadencia mental y vegetativa. Se señala que el mismo orden de fenómenos se da en el llamado síndrome comicioparkinsoniano de COURTOIS. Se sugiere la posibilidad de que estemos ante un tipo clínico autónomo, nosológicamente análogo a la epilepsia mioclónica.

#### BIBLIOGRAFÍA

- BELLAVITS. — Ref. Zbl. Neur., 37.  
 COURTOIS. — Sur un syndrome comitio-parkinsonien. Etude anatomo-clinique. Paris, de François, 1928.  
 COURTOIS. — Revue Neurologique, 1934.  
 HODSKINS and YAKOVLEV. — Am. Journ. Psych., 9, 1, 827, 848, 1930.

- HODSKINS and YAKOVLEV. — Neurosomatic Deterioration in Epilepsy, in Epilepsy and the convulsive state. Williams Wilkins, 1931.  
 LÓPEZ IBOR. — Med., 1940.  
 LUNDBORG. — Läk. Sällsk., 1, 3, 1901.  
 OSTERTAG. — Zbl. Neur., 37, 400.  
 STERN in BUMKE-FOERSTER. — Handbuch der Neurologie, Springer, Berlin, 1936. Bd. XIII.  
 STERTZ. — En el Bumke-Foerster: Handbuch der Neurologie. Bd. XVI. Springer, 1936.  
 UNVERRICHT. — Über Myoklonie. Wien, 1851.  
 URECHIA y ELEKES. — Arch. Neur. Intern., 12, 49-50, 1925.  
 YAKOVLEV. — Arch. Neur., 9, 555-558, 1928.

#### ZUSAMMENFASSUNG

Man beschreibt das gleichzeitige Vorhandensein einer extrapyramidalen Epilepsie mit einem Parkinsonismus, der nach dem Aufhören der epileptischen Anfälle auftrat. Die Krankheit ist erblich. Am Ende stellt sich eine geistige und vegetative Dekadenz ein. Man erinnert daran, dass ähnliche Symptome bei dem epileptisch-parkinsonischen Syndrom von Courtois auftreten. Man denkt an die Möglichkeit, dass es sich um ein klinisch autonomes Krankheitsbild handelt, welches nosologisch der myoklonischen Epilepsie gleichkommt.

#### RÉSUMÉ

On décrit l'association d'une épilepsie extrapyramidale avec un cadre parkinsonien qui évolue lorsque les crises de cette maladie ont cessé. Elle est héréditaire. A la fin apparaît une décadence mentale et végétative. On signale que dans le dit syndrome comitio-parkinsonien de Courtois, on trouve le même ordre de phénomènes. On suggère la possibilité de nous trouver devant un type clinique autonome, nosologiquement analogue à l'épilepsie myoclonique.