

PUBLICADO EN  
**MEDICINA CLÍNICA**

AÑO IV - TOMO VII - N.º 4

Págs. 256 a 259 - OCTUBRE 1946

REVISTA MENSUAL

BARCELONA

*Clinica Neuropsiquiátrica del Hospital General. Madrid*  
(DIRECTOR: PROF. J. LÓPEZ IBOR)

## Ataques epilépticos y neurinoma periférico

PROF. J. LÓPEZ IBOR

Hospital General. Madrid

PROF. F. DE CASTRO

Instituto Cajal. Madrid

Ofrece un enorme interés penetrar, en la medida de lo posible, en los mecanismos patogénicos de la epilepsia y del ataque epiléptico. En otros trabajos, uno de nosotros (1) se ha ocupado en mostrar cual es el estado actual de nuestras concepciones a este respecto. Por un lado, es clara la existencia de un grupo de enfermos pertenecientes al círculo de la epilepsia genuina, que vale tanto, en principio, como decir hereditaria. Por otro lado, los ataques epilépticos, con gran frecuencia, no tienen más que un valor sintomático y revelan la existencia de otra afección distinta.

En este segundo grupo ofrecen un gran interés la combinación de los ataques epilépticos con otras enfermedades que son de origen endógeno. Nos referimos al grupo de las ectodermosis congénitas, que comprende fundamentalmente las neurofibromatosis o enfermedad de Recklinghausen, la esclerosis tuberosa y la angiomatosis cerebral, especialmente la combinada con naevus en el territorio del trigémino. Es sabido que estas ectodermosis pueden combinarse con ataques epilépticos; de la esclerosis tuberosa forma casi un síntoma acompañante; en cambio, los ataques se presentan con mucha menos frecuencia en la neurofibromatosis y en la angiomatosis cerebral. La existencia, pues, de ataques epilépticos como manifestación de estas ectodermosis, demuestra la posibilidad de existencia de una epilepsia endógena, pero no hereditaria *en sentido estricto* (2), hecho de un elevadísimo interés, sobre el que luego insistiremos.

Por lo que respecta a la neurofibromatosis, los ataques epilépticos son más bien raros. En el capítulo fundamental de GAGEL, destinado a la enfermedad de Recklinghausen, en el «Handbuch der Neurologie», de BUMKE-FOERSTER, no se encuentran mencionados más que como de paso.

En un trabajo de JAKOWLEW y GUTHRIE se describen una serie de observaciones donde se hallan combinadas la epilepsia con diversos síndromes cu-

táneos, y los citados autores llegan a la conclusión de que en los epilépticos son más frecuentes dichas formaciones cutáneas que en los no epilépticos. Según su opinión, tales malformaciones, que muy frecuentemente van acompañadas, además, de alteraciones de la inteligencia, deben estudiarse como un grupo morboso autónomo. Son la manifestación clínica de una anomalía en el desarrollo del tejido ectodérmico.

KÜLKOW ha publicado dos casos muy interesantes de este grupo. En uno de ellos se trataba de un sujeto de 24 años, con epilepsia, con rasgos caracterológicos epilépticos muy acentuados, consistentes en déficit de la inteligencia y rasgos psicopáticos, y además, con una neurofibromatosis congénita. La neurofibromatosis era hereditaria, puesto que la madre padecía de la misma. Sin embargo, hay que observar que la madre no tenía ataques epilépticos. KÜLKOW, en este caso, piensa que se trata de un proceso difuso del sistema nervioso central, y lo concibe como una gliosis difusa primaria o como un Recklinghausen central, como también aceptan JAKOWLEW y GUTHRIE. En su segundo caso se trata de un muchacho de 18 años, en el cual se desarrolla simultáneamente la epilepsia y enfermedad de Recklinghausen. El enfermo tenía, además, una espina bífida con alteraciones periféricas, y a este cuadro se agregaron después un síndrome aquinético-hipertónico y ciertos trastornos psíquicos. La combinación de todos estos síntomas le induce a establecer una cierta relación entre los síntomas nerviosos y las formaciones cutáneas, interpretándolas, como en el caso anterior, como un Recklinghausen central.

El caso objeto de la presente comunicación es muy parecido a los de KÜLKOW.

A. C., 53 años, soltero.

*Antecedentes familiares:* No sabe nada de abuelos paternos. La abuela materna, que murió a los 70 años, padeció de cefalalgias del tipo de la hemicránea. También la madre padeció de lo mismo. No se han podido recoger más antecedentes. Han sido nueve hermanos. De todos, el enfermo es el mayor. Hay una, la penúltima en la serie, que padece de jaquecas, muy acentuadas. Una prima hermana de su madre, recluida en una Sanatorio desde

(1) LÓPEZ IBOR. — Diagnóstico y tratamiento de la epilepsia genuina (Colección Española de Monografías Médicas). Barcelona, 1943.

(2) Es decir, no perteneciente al círculo de la epilepsia genuina.

hace treinta años. Por parte materna hay dos primos hermanos sordomudos.

**Antecedentes personales:** Parto normal. Desarrollo somático y psíquico normal en su infancia. Escolaridad corriente. Miopía desde los 22 años. No potus. De joven observaba que tenía una gran intolerancia para el alcohol, puesto que con dos vasitos de vino se emborrachaba. Hace ya muchos años que dejó de beber por ello.

**Enfermedad actual:** El atribuye su comienzo a una gran emoción sufrida una noche, cuando tenía 33 años, al tener noticias de un choque de trenes, en el cual iba su padre. Estuvo muchas horas con gran zozobra. A los pocos días, a medianoche, tuvo el primer ataque epiléptico, con pérdida completa de conciencia, convulsiones, etc.

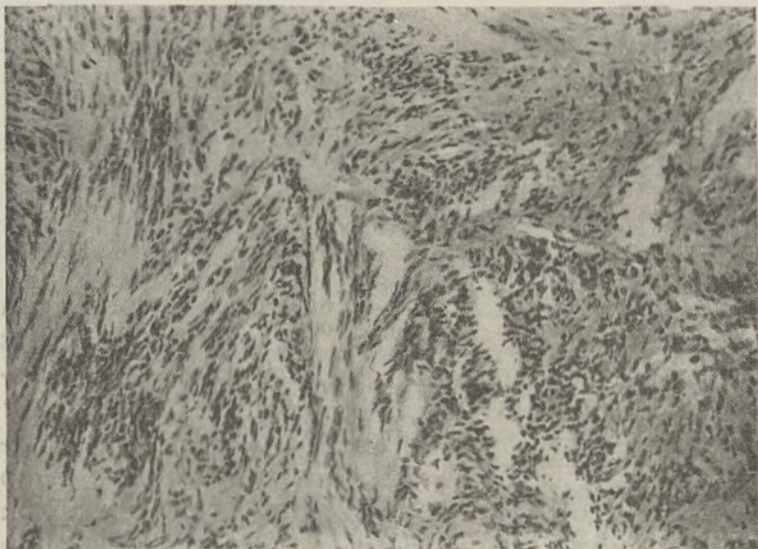


Fig. 1.—Sección de un trozo del tumor asentado en el nervio mediano, mostrando la disposición fascicular de los elementos blastomatosos. Nótese los acúmulos nucleares formando empalizadas, alternando con zonas protoplásmicas sin núcleos. Método: hematoxilina-eosina.

Después estuvo con unas cefalalgias que duraron unas cuantas horas. Durante los ocho días siguientes a este primer acceso, le dió algún otro ataque epiléptico. No recuerda bien cuántos. Estuvo después seis años sin ningún ataque y entonces comenzaron las ausencias. Estas son de brevísima duración, hasta el punto de que si estaba andando podía seguir andando, pero si estaba hablando cambiaba la conversación. En cada una de ellas hay un brusco eclipse de la conciencia y le cuesta gran trabajo enlazar los actos posteriores al eclipse con los anteriores. Las ausencias se repiten varias veces en el mismo día, pero otras veces se pasaba quince días sin ellas.

En el pasado año tuvo otro ataque convulsivo completo, con mordedura de lengua, convulsiones, espuma sanguinolenta (por la boca), emisión de orina y heces, etc. Quedó después en un estado de sopor durante unas tres horas. Después ha seguido otro nuevo período de accesos y un nuevo acceso convulsivo en diciembre último.

Ha tenido varios accesos dolorosos que refiere a la región de la vesícula biliar, que a veces han sido tomados como una afección hepática, pero nunca ha tenido una sintomatología típica a este respecto.

Hace unos cuatro años que en el brazo izquierdo le apareció un neuroma. Desde hace dos meses tiene una ciática derecha.

Psíquicamente se encuentra deprimido, triste, pensando en morirse, porque para él la vida es un sufrir continuo. Ha perdido mucha memoria. Se le olvidan las cosas inmediatamente de haberlas oído. De una película de cine, al salir, por ejemplo, no recuerda casi nada y tampoco de una conversación y de un sermón. Ha estado sometido a tratamiento con luminal durante los últimos años. Se ha hecho varios Wassermann, todos con resultado negativo.

**Status praesens.** El enfermo es hombre de mediano desarrollo, delgado, en regular estado de nutrición. No

pertenece al tipo atlético, sino más bien presenta rasgos displásicos.

Pares craneales normales. Pupilas reaccionan bien a la luz y convergencia. Fondo de ojo normal. Nada en resto de pares craneales. Facial bien.

La exploración de la motilidad en las extremidades no ofrece ningún dato digno de mención. No hay ningún signo piramidal. Reflejos abdominales presentes, y lo mismo ocurre con el medio pubiano, cremasteriano, superficial y profundo. Tono normal. No signos cerebelosos.

La exploración de la sensibilidad tampoco da resultados; especialmente en el territorio del mediano izquierdo la sensibilidad es normal. Hay una zona de hiperpatia en D-9 del lado derecho. La compresión de la masa muscular paravertebral a este nivel resulta algo dolorosa. En pierna derecha tiene una ciática de tipo radicular con maniobra del Lasegue, etc., positivo. Existe por la superficie cutánea una serie de manchas de café con leche, típicas de la enfermedad de Recklinghausen. De tamaño variable, pero en general como una moneda actual de diez céntimos. Irregulares de forma, no elevadas sobre la superficie de la piel. Hay varias en hipocondrio derecho y otras en la región glútea. En el hipocondrio algunas recuerdan los «naevi anemici»; por la posición casi desaparecen y aumentan por el frote. En la espalda existen tres fibromatas moluscos aislados. En el antebrazo izquierdo y en su cara de flexión aparece un tumor del tamaño de un huevo de paloma. El tumor solamente adherido por su superficie de inserción; no está adherido a la piel que le recubre. La coloración de la piel que le cubre, es normal; es de una cierta consistencia. En sí no es doloroso, salvo cuando se comprime, en cuyo caso aparece una sensación parestésica que se irradia al territorio del mediano hasta los dedos de la mano y que cesa inmediatamente de dejar la compresión.

El tumor no ofrece modificación sensible en los últimos dos años, según las declaraciones del enfermo.

La exploración psíquica demuestra la existencia de un déficit en la memoria de fijación. Es curioso señalar que los números se recuerdan, por contraste, bastante bien. El desarrollo intelectual es normal. El enfermo ha hecho una carrera universitaria. Tiene el tono depresivo que antes hemos consignado, con una ligera labilidad afectiva e irritabilidad. Le preocupa mucho la anulación de su libido, desde hace muchos años. En el test de Rorschach abundantes perseveraciones (1).

Previa anestesia local con novocaína se practicó una biopsia en la tumoración situada en la región interna del brazo, tercio medio, la cual estaba encapsulada y en correspondencia con el paquete vasculonervioso, comprendiendo el nervio mediano.

Los pequeños trozos extraídos, de coloración rosácea, consistencia blanda y fácilmente dissociables, fueron fijados en formol, unos, y en una mezcla a base de sonnifeno, otros, para practicar la coloración de las fibras nerviosas con el método de Cajal.

Las secciones procedentes de las piezas fijadas en formol y teñidas por la hematoxilina-eosina y el V. Giessen, muestran que la tumoración está constituida por un tejido integrado por elementos de forma alargada o fusiforme, dotados de un núcleo ovoideo, poco cromático, y agrupados en fascículos, los cuales aparecen en el corte con orientación diversa. A veces, los núcleos correspondientes a muchos corpúsculos se asocian en masas, constituyendo a modo de franjas o empalizadas, alternando con zonas enucleadas, como puede cotejarse en las adjuntas figuras 1 y 2.

La irrigación vascular del tumor es sobria y la trama conjuntiva intersticial escasa. Sin embargo, es posible discernir finas fibras colágenas y reticulares, dispuestas entre los elementos blastomatosos y siguiendo el curso de ellos; pero es difícil decidir si tales fibras son de naturaleza colágena, como afirman muchos autores, entre ellos

(1) El enfermo no aceptó que se le practicase una encefalografía.

MALLORY y PENFIELD, por la identidad de apetencias tinctoriales, o si corresponden a diferenciaciones fibrilares emplazadas en el seno del protoplasma de los schwannocitoblastos, como sugiere RÍO-HORTEGA. En fin, en numerosas secciones analizadas no fué posible encontrar figuras de división nuclear indirectas o mitosis de los corpúsculos tumorales.

En suma, por los caracteres específicos referidos del tejido tumoral puede afirmarse que está constituido, como ya hemos dicho antes, por schwannocitos, sin fibras nerviosas, como corresponde a los neurinomas de Verocay. Corroboración esta interpretación, el dato singular de aparecer fenómenos degenerativos en las zonas de protoplasma situadas entre las empalizadas nucleares (figs. 1, 2 y 3).

Por último, en las preparaciones confeccionadas con el método de Cajal se ven algunos hacecillos nerviosos discurrir en plena masa tumoral, los cuales están provistos de pocas fibras nerviosas indemnes y muchas en franca degeneración. En la figura 3 se sorprenden dos de dichos hacecillos (a la derecha de la figura) mostrando alguna fibra nerviosa, y cruzando el centro del campo una gruesa fibra conservada, mutilada en segmentos durante su curso. La existencia de fibras nerviosas en los neuromas periféricos es, según PENFIELD, un signo patognomónico del neurofibroma de Recklinghausen; pero, no obstante, en los neurinomas es posible encontrar a veces fibras nerviosas conservadas y en franca degeneración, singularmente cuando el desarrollo del tumor se verifica en el espesor del nervio, como acaecía en este caso. Este dato morfológico explica el intenso dolor que experimentaba el enfermo al ejercer presión sobre la tumoración o al tratar de movilizarla, e igualmente durante el acto operatorio de extracción de la biopsia, en que se evitó el infiltrar con novocaína el tumor.

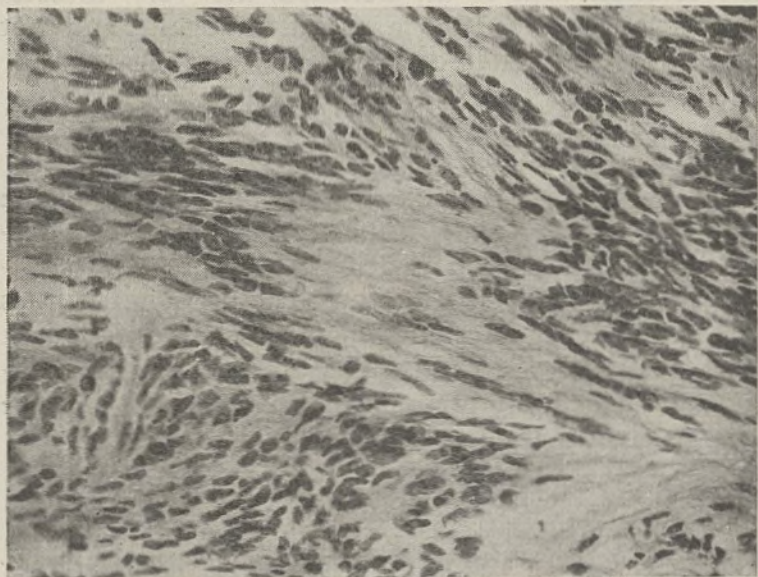


Fig. 2.—Detalle a mayor aumento de los acúmulos y franjas de núcleos en el tejido tumoral. Método: hetoxilina-eosina.

Es posible que se trate, en este caso, de una enfermedad de Recklinghausen. La coexistencia de las malformaciones cutáneas con el neurinoma apoyan este diagnóstico. Quizá podría argüirse contra él, señalando el hecho de ser único el neurinoma, pero esto no basta. Habitualmente, en la neurofibromatosis nos hallamos con varios, pero aparte de la presencia de las citadas manchas, no podemos dejar de pensar que pueden existir otros neurinomas en este enfermo, pero no accesible a la exploración directa. Es probable, en efecto, que su ciática tenga este origen, así como sus dolores radiculares en D-8 derecho. KIRSCH ha publicado un caso de enfermedad de Recklinghausen con un neurinoma periférico.

El problema más interesante radica en poder atribuir los ataques convulsivos a la propia neurinomatosis. Podría, en efecto, tratarse de la coexistencia de dos enfermedades, epilepsia genuina por una parte y neurinomatosis por otra (1). En favor de esta tesis podría esgrimirse la presencia de jaquecas familiares; pero, ya en otro trabajo ha insistido uno de nosotros sobre el hecho de que no puede darse por demostrada la íntima relación genética entre jaqueca y epilepsia, según la actual experiencia. En contra de que se trate, en este enfermo, de una epilepsia genuina, habla el propio curso de la enfermedad, su tardía aparición, su falta de ritmo,



Fig. 3.—Sección del neurinoma exhibiendo dos hacecillos con fibras nerviosas (a la derecha de la figura) incluidos en la masa tumoral. En el centro se percibe una gruesa fibra nerviosa conservada con fragmentaciones. Método: sonnífero-plata reducida.

su misma forma oligosintomática, etc. Por otro lado, es más lógico presumir, según el método habitual de pensar en clínica, en una relación entre ambos síntomas: ataques y neurinomas. En los casos de KÜLKOW era más fácil de establecer, sobre todo en uno de ellos, porque existían síntomas de lesión orgánica por parte del sistema nervioso. En el primero apenas se puede afirmar esto, puesto que en la historia clínica no aparece mencionada más que una desviación de la lengua a la derecha. Lo cierto es que él admite una especie de gliosis difusa central como causa de los trastornos neurológicos. Y, efectivamente, la enfermedad de Recklinghausen se manifiesta en el sistema nervioso central en dos formas: una, como focos algo difusos con células de gran tamaño, con signos de degeneración blastomatosa en el sentido de BIELSCHOWSKY (y a los que GAGEL sitúa, con carácter de probabilidad, en la serie astrocitaria), con proliferación glial y alteraciones vasculares y, en otra forma, como auténticos neurinomas. En estos casos apenas se puede admitir la segunda forma — puesta en duda por algunos autores —, puesto que la sintomatología corresponde más bien a la de las alteraciones difusas y no focales del sistema nervioso central.

Tanto en sus casos, como en los de JAKOWLEW y GUTHRIE, como en este nuestro, llama la atención la caracterología del enfermo. Los citados au-

(1) Naturalmente que la decisión absoluta sólo puede darla la necropsia. Aquí se establecen relaciones probables, como en los casos de Kulkow.

tores reconocen la existencia de un defecto en la inteligencia, además de una caracterología epiléptica. En nuestro caso hay que destacar la combinación de una tendencia perseverativa claramente manifestada en el Rorschach con un estado de ánimo depresivo y un síndrome amnésico. En algunos trabajos se ha llamado la atención sobre el carácter de los pacientes con enfermedad de Recklinghausen. No es extraño, por otra parte, que en una enfermedad orgánica de sistema nervioso exista esa notable pérdida de la capacidad amnésica. Y en cuanto a la presencia de perseveraciones, hemos de insistir una vez más en que, a nuestro modo de ver, no pueden considerarse exclusivos de la epilepsia genuina. Resulta curioso que el psicograma con más típicas perseveraciones de nuestra colección, pertenezca a una esclerosis tuberosa. De suerte que no puede extrañarnos que también existan éstos en la simple enfermedad de Recklinghausen cuando da lesiones centrales.

Existen casos de enfermedad de Recklinghausen en los que se demuestra la herencia; pero en otros no es así. BOETERS sospecha incluso un modo de herencia dominante, basándose en la recolección casuística realizada por HOEKSTRA; pero también reconoce que en otros muchos no ha podido demostrarse la familiaridad de la afección. Quizá curse en éstos en forma rudimentaria y casi sin manifestaciones clínicas. De todos modos, en lo que hace referencia a este caso, lo interesante es señalar la posibilidad de *aparición de una epilepsia que sería endógena, pero no hereditaria, en sentido estricto. Es decir, no perteneciente al círculo genético, propiamente dicho, de la epilepsia genuina (círculo enequetico)*. Si se piensa en las anteriores hipótesis sobre la herencia de la neurofibromatosis, de que los ataques epilépticos en esta enfermedad no aparezcan tampoco ligados a la misma genéticamente, sino secundariamente, como producto de una mutación somática, sin que por ello pierdan su carácter endógeno.

El único caso seguro de enfermedad de Recklinghausen en gemelos univitelinos es el publicado por GROHMANN en 1939. En estos gemelos se encontraron ciertas diferencias en las manifestaciones de la enfermedad: en uno predominaban los neurinomas y en el otro los fibromas. GROHMANN, apoyándose en una interpretación de LENZ, piensa que en la enfermedad de Recklinghausen se trata de una disposición genética ligada con una enorme mutabilidad somática, de suerte que los tumores no estarían determinados hereditariamente, en sentido estricto, ni tampoco serían debidos a influencias del medio exterior, *sino que su causa radicaría en una mutación somática*. Guiados por una idea análoga, SCHINZ y BUSCHKE hablaron hace tiempo

de una «confusión del plasma germinal» para explicar las múltiples manifestaciones degenerativas de esta enfermedad.

#### Resumen:

Se describe el caso de un neurinoma del mediano con ataques epilépticos. Con cierta probabilidad se ponen en relación ambos hechos clínicos. Se analizan las características de esta relación y se señala el hecho, de tan gran interés, de la posible existencia de una epilepsia endógena y no hereditaria, en sentido estricto.

#### Zusammenfassung:

Man beschreibt den Fall eines Neurinoms des Medianus mit epileptischen Anfaellen, und nimmt die Moeglichkeit einer Beziehung beider klinischer Faelle an. In der Folge untersucht man die Merkmale dieser Beziehung und weist auf die interessante Tatsache hin, dass es sich wahrscheinlich um eine endogene und nicht im engerem Sinne erbliche Epilepsie handle.

#### Summary:

Is described a case of a neurinoma of the median with epileptic crises. These two clinic facts are put into relation with a high degree of probability. Are further analyzed the characteristics of this relation and is denied the very interesting fact of the existence of an endogene and not in a strict sense hereditary epilepsia.

#### Résumé:

On décrit le cas d'un névrionome du médiane avec des attaques épileptiques. Avec un certain degré de probabilité on relationne les deux faits cliniques. Sont analysées en outre les caractéristiques de cette relation en signalant le fait très intéressant de la possibilité de qu'il s'agisse d'une épilepsie endogène et pas d'une épilepsie héréditaire dans le sens stricte du mot.

#### BIBLIOGRAFÍA

- BOETERS. — En Handbuch der Erbologie des Menschen. Bd. V. Springer, 1939.  
 GAGEL. — En el Handbuch der Neurologie, de BUMKE-FOERSTER. Bd. 16. Springer, 1936.  
 GROHMANN, (H.). — Erbartz, 1939, Nr. 2.  
 HODSKINS y JAKOWLEW. — Arch. of Neur. and Psych., vol. 23. 1930.  
 HOEKSTRA. — Ci. por BOETERS.  
 JAKOWLEW y GUTHRIE. — Arch. of Neur. and Psych., vol. 26. 1931.  
 KIRSCH (E.). — Z. Neur., 74, 379. 1922.  
 KULKOW (A. E.). — Monatschrift J. Psych. u. Neur., Bd. 86, página 247. 1933.  
 SCHINZ (H. R.) y FR. BUSCHKE. — Krebe und Vererbung. Leipzig, 1935.