La Neurología española al final del milenio. Historia y porvenir

Félix Bermejo Pareja
Esteban García-Albea Ristol
Nolasc Acarín Tusell
José Rafael Chacón Peña

URIACH

50

La Neurología española al final del milenio. Historia y porvenir

La Neurología española al final del milenio. Historia y porvenir

Félix Bermejo Pareja
Esteban García-Albea Ristol
Nolasc Acarín Tusell
José Rafael Chacón Peña

URIACH

© 1999 de esta edición J. Uriach y Cía., S.A.
Edición: Equipo de Edición, S.L.
Diseño gráfico: Amando Andradas
Maquetación: Jordi Sánchez
Corrección: Antonio Carrero, Ramon Oliva
Impresión: UBI Societas

ISBN: 84-699-1510-X
D.L.: B-49531-99

Sumario

Prólogo, C. Navarro de Francisco y P. Navarro Utrilla IX
Presentación, F. Bermejo XI

Primera parte
Historia de la Neurología Española antes de la SEN,
Coordinado por E. García-Albea Ristol

Presentación, E. García-Albea Ristol 3
Antecedentes de la Neurología. Desde las primeras descripciones hasta su fundación como especialidad, E. García-Albea Ristol 5
La Historia de la Neurología en Madrid, A. Gimeno Alava 13
La Neurología en Cataluña hasta 1949, M. Balcells Riba 37
La Neurología española en el exilio, E. García-Albea Ristol 61

Segunda parte
Historia de la Neurología española revisada por los presidentes de la SEN, Coordinado por N. Acarín Tusell

SEN: 50 años, N. Acarín 73
Evocación, J.J. Barcia Goyanes 77
Recuerdos de las actividades de la SEN (1964-1968), C. Oliveras de la Riva 83
Esquema de la evolución de la Neurología a lo largo de la segunda mitad del siglo XX, Ll. Barraquer i Bordas 89
Biografía del Excmo. Dr. Antonio Subirana (1903-1992) Académico de número de la Reial Acadèmia de Medicina de Catalunya, M. Subirana 107
José M. Espadaler Medina, J.M. Espadaler Gamissans 121
Visión póstuma del Dr. Luis Oller Daurella, L. Oller Ferrer-Vidal 129
Tiempos de cambio, S. Giménez Roldán 133
Jubileo de oro, J.M. Martínez Lage 139
Mis recuerdos como presidente de la Sociedad Española de Neurología (1981-1985), J.M. Grau Veciana 145

La SEN frente a los cambios en la asistencia neurológica, J.J. Zarranz 153
Cambios experimentados por la Neurología española en los últimos 50 años, I. Pascual-Castroviejo 159
El comienzo de la Década del Cerebro, E. Tolosa Sarró 165
Presidencia SEN. Años 1992 y 1993, A. Codina Puiggrós 183
SEN: Años 1994-1995, H. Liaño Martínez 189

Tercera parte
El presente de la Neurología española al borde del nuevo siglo, Coordinado por F. Bermejo Pareja

El presente de la Neurología española al borde del nuevo siglo, F. Bermejo Pareja 195
Recursos asistenciales de la Neurología en España y su evolución en los últimos ocho años (1989-1997), J.M. Trejo, M.D. Jiménez y A. Lago 211
La docencia en la Sociedad Española de Neurología, J.M. Grau Veciana 227
La Neurología y la investigación en el Sistema Nacional de Salud: situación actual y desafíos dentro del Sistema Español de Ciencia y Tecnología, D. García Urra 235
La Neurología y fármacos, E. Gutiérrez-Rivas y G. Gutiérrez 253
Neurorradiología: historia, presente y futuro, L. Escudero 263

Cuarta parte
La Neurología en el siglo XXI, Coordinado por J.R. Chacón Peña

Introducción, J.R. Chacón Peña 277
La Neurología en el siglo XXI. Visión general, J.R. Chacón Peña 281
Neurocibernetología. Las bases cibernéticas para la culminación de la Teoría Neuronal de Cajal, J.M. García Moreno y A. Varas García 293
Genética de las enfermedades neurológicas, L. Vidal, J. Hoenicka y J. García de Yébenes 309
Neuroinmunología del siglo XXI, G. Izquierdo 343
Humanización y Neurología en el futuro, S. Domínguez Morales y S. Alegre Herrera 359

Anexos
La Sociedad Española de Neurología

Principales datos administrativos de los miembros de la SEN, G. Elena, J. Alom y F. Bermejo 375
Presidentes de la SEN a lo largo de la historia 381
Últimas Juntas Directivas de la SEN 383

Índice de autores

Acarin Tusell, Nolasc
Servicio de Neurología. Hospital Vall d'Hebron (Barcelona)

Alegre Herrera, Salvador
Foro de Bioética. Hospital San Juan de Dios (Sevilla)

Balcells Riba, Miguel
Servicio de Neurología. Hospital del Sagrado Corazón (Barcelona)

Barcia Goyanes, Juan José
Neurólogo

Barraquer Bordas, Lluis
Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau (Barcelona)

Bermejo Pareja, Félix
Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre (Madrid)

Chacón Peña, José Rafael
Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Macarena (Sevilla)

Codina Puiggrós, Agustín
Servicio de Neurología. Hospital Vall d'Hebron (Barcelona)

Dominguez Morales, Sebastián
Foro de Bioética. Hospital San Juan de Dios (Sevilla)

Elena, Gema
Secretaria técnica. Calle Trobador, 12, Barcelona

Escudero Pérez, Luis
Servicio de Neurorradiología. Hospital Universitario 12 de Octubre (Madrid)

Espadaler Gamissans, José María
Servicio de Neurofisiología. Hospital del Mar (Barcelona)

García de Yébenes, Justo
Servicio de Neurología y Banco de Tejidos para Investigaciones Neurológicas. Fundación Jiménez Díaz (Madrid)

García Moreno, José Manuel
Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Macarena (Sevilla)

García Urra, Daniel
Instituto de Salud Carlos III (Madrid)

García-Albea Ristol, Esteban
Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias (Alcalá de Henares)

Giménez-Roldán, Santiago
Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón (Madrid)

Gimeno Álava, Alberto
Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal (Madrid)

Grau Veciana, José María
Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau (Barcelona)

Gutiérrez, G
Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre (Madrid)

Gutiérrez-Rivas, Eduardo
Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre (Madrid)

Hoenicka, Janet
Banco de Tejidos para Investigaciones Neurológicas. Fundación Jiménez Díaz (Madrid)

Izquierdo Ayuso, Guillermo
Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Macarena (Sevilla)

Jiménez Hernández, M. Dolores
Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Valme (Sevilla)

Lago Martínez, Aida
Servicio de Neurología. Hospital La Fe (Valencia)

Liaño Martínez, Hugo
Servicio de Neurología. Hospital Puerta de Hierro (Madrid)

Martínez Lage, José Manuel
Unidad de Alzheimer. Departamento de Neurología y Neurocirugía. Clínica Universitaria de Navarra (Pamplona)

Navarro de Francisco, César
Médico. Ex presidente de El Ateneo de Madrid

Navarro Utrilla, Pedro
Profesor titular de Historia de la Medicina. Director del proyecto «Dosis-2000» de la Universidad Complutense de Madrid

Oliveras de la Riva, Carlos
Neurólogo

Oller Ferrer-Vidal, Luis
Neurólogo

Pascual-Castroviejo, Ignacio
Servicio de Neurología Infantil. Hospital La Paz (Madrid)

Peña, Jordi
Servicio de Neurología. Hospital Universitario (Elche)

Subirana Cantarell, Manuel
Consulta Neurología. Clínica Quirón (Barcelona)

Tolosa Sarró, Eduardo
Servicio de Neurología. Hospital Clínic (Barcelona)

Trejo Gabriel y Galán, José María
Servicio de Neurología. Hospital General Yagüe (Burgos)

Varas García, Asunción
Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Macarena (Sevilla)

Vidal, Lidice
Banco de Tejidos para Investigaciones Neurológicas. Fundación Jiménez Díaz (Madrid)

Zarranz Imirizaldu, Juan José
Servicio de Neurología. Hospital Cruces (Baracaldo)

Prólogo

C. Navarro de Francisco y P. Navarro Utrilla

Como dice Pedro Laín, «Cuando no es rutina escolar ni erudición inane, el conocimiento del pasado puede y debe servir para entender mejor el presente y para planear el futuro». Sólo el conocimiento de los hechos anteriores, de los logros y de los errores, de los esfuerzos y de los éxitos, puede señalar al ser humano el camino a seguir y las metas que puede alcanzar.

La Historia de la Medicina es también, y muy especialmente, una carrera de relevos. Sólo el científico verdadero o el gran médico saben en qué punto han de coger la antorcha de la ciencia y qué trecho han de recorrer con ella, tal como simboliza la estatua de los Huntington que da imagen y espíritu a nuestra Facultad de Medicina de la Universidad Complutense de Madrid.

La Sociedad Española de Neurología, que con eficacia y dignidad preside el Dr. Félix Bermejo, ha tenido la sensibilidad y el acierto de publicar una Historia de la Neurología Española y de asomarse a través de ella al siglo XXI, que se atisba lleno de logros y de innovaciones sorprendentes. A través de sus páginas se plasman los meritorios esfuerzos de maestros y precursores y se hace un balance reflexivo y crítico del estado actual de la especialidad, para concluir anunciando lo que el nuevo siglo puede traer a ella.

Los neurólogos del futuro que hoy estudian en las aulas de las Facultades españolas, o que hacen el rotatorio en los Hospitales Universitarios, encontrarán en estas páginas su camino y su vocación, y los profesionales y maestros de hoy encontrarán también en ellos su afirmación y su estímulo.

La Neurología española ha dado importantes aportaciones a la ciencia mundial y se ha hecho acreedora de gran prestigio y reconocimiento. Nombres como Ramón y Cajal, Río-Hortega, Lafora, Achúcarro, Llorente de No, Barraquer o Rodríguez Delgado figuran en todos los libros de medicina del mundo. La nación española ha demostrado a través de ellos ser apta para el estudio y para la investigación y un agresor del tópico de la venalidad política y del desorden institucional; sigue encendida la antorcha de la ciencia.

Las ciencias neurológicas han tenido siempre relación con las humanidades, con la filosofía, y aun con la religión y las ciencias ocultas.

No obstante, es el cerebro el lugar donde asienta el pensamiento, la espiritualidad e incluso el alma, en la concepción de los creyentes.

Históricamente visionarios, astrólogos y alquimistas han hecho las más diversas interpretaciones y creado pintorescas fantasías sobre las funciones del cerebro o los poderes de la mente. Algunos prevalecen todavía a pesar de los avances científicos que los van arrinconando en la sombra de la ignorancia y la marginalidad.

En España y en épocas recientes ha sido muy notable esta relación entre la Neurología y las humanidades. Conocido es el caso de Ramón y Cajal dando cursos en el Ateneo de Madrid y escribiendo en el Café del Prado sus ensayos y novelas, o el de Simarro en sus tertulias y conferencias en la misma institución.

Nosotros tuvimos la ocasión y el honor de organizar la última conferencia de Lafora en el Ateneo, poco antes de su muerte, y de escuchar su voz vibrante y crítica con los que trataban de oscurecer la cultura y la ciencia que él representaba.

Estamos seguros de que el honor y la memoria que en este libro se rinde a los que hacen e hicieron la Neurología en España, será el semillero y el estímulo de españoles que entrarán en el nuevo milenio, continuando el prestigio de la Neurología española. Seguros estamos de que quienes lo escriben y firman son los portadores de antorchas.

Presentación

F. Bermejo Pareja
Presidente SEN

Esta monografía está realizada para conmemorar los 50 años de existencia de la Sociedad Española de Neurología (SEN). La Junta Directiva de la Sociedad formó un comité integrado por cuatro miembros: el Presidente actual, Félix Bermejo; la Vicepresidenta, Isabel Illa; el coordinador del Grupo de Historia, Esteban García-Albea y un neurólogo muy ligado históricamente a la SEN, Nolasc Acarín. Este grupo elaboró un programa de actuaciones en el que destacaba este libro, que fue sancionado por una reunión de presidentes pasados y de honor de la SEN, la mayoría de los cuales colabora en este proyecto.

La monografía está integrada por cuatro secciones, que pretenden pergeñar cuatro escenarios: a) los aspectos importantes de la historia de la Neurología española previa a la SEN, b) el recuerdo histórico de la SEN comentado por los sucesivos presidentes o sus allegados (varios han fallecido), c) la actualidad de la Neurología de este país, d) los aspectos previsibles de esta Neurología en un futuro cercano. Para cada uno de estos escenarios se eligió a un coordinador, que a su vez invitó a un equipo de varias personas para completarlo. Finalmente, se han añadido un apéndice administrativo con las Juntas Directivas de la Sociedad y una breve síntesis de los datos sociológicos de los 1.363 integrantes de la misma (a 30 de septiembre de 1998) que ha realizado nuestra secretaría técnica. Los Laboratorios Uriach, fieles a su trayectoria de promoción de la historia médica, han facilitado esta edición.

Este libro nace, pues, con vocación de efeméride histórica, pero no quiere ser sólo eso, ni circunscribirse a la SEN, pues existe un excelente precedente editado en 1994 *(Autobiografía de la Sociedad Española de Neurología...)* y promocionado también por laboratorios Uriach. Este pretende comentar aspectos más variados del quehacer neurológico pasado, presente y de un verosímil futuro. Y esta intención modesta, pero interesante, creo que es cumplida sobradamente. Espero y deseo que sea un germen para futuros empeños más reposados y reflexivos.

Sólo me resta agradecer la colaboración de coordinadores, participantes y promotor, y esperar que esta monografía sea del agrado de los miembros de la SEN y de cualquier lector que se asome por esta ventana a la Neurología.

Primera parte

Historia de la Neurología española antes de la SEN

Coordinado por E. García-Albea Ristol

Presentación

Escribir una historia de la Neurología española no es tarea fácil; entre otras, por dos razones: 1) Aunque el interés por las enfermedades del sistema nervioso nace con la medicina misma, la neurología como especialidad con objetivos definidos, procedimientos estandarizados y organizada socialmente, es muy reciente. En el discurrir histórico de la neurología, sus límites han sido imprecisos, y compartidos con frecuencia con otras especialidades, y 2) El conocimiento de las distintas etapas es fragmentario. Si bien se ha avanzado de forma notable en los últimos lustros, es precisa la investigación histórica de épocas marcadas por los graves avatares sociales y políticos de nuestra historia contemporánea, en que el desarrollo de la neurología, y de la medicina en general, ha sido una consecuencia de las mismas. La ignorancia, el olvido, cuando no el rechazo o el provincianismo, han determinado una información sesgada del pasado de nuestro quehacer médico. Por supuesto, el conocimiento de las enfermedades neurológicas en nuestros clásicos es una labor pendiente. El *corpus* de información de que disponemos no permite, en el momento actual, elaborar una historia de la neurología lo suficientemente acabada y sistematizada para que pueda ser considerada como tal. Y sigue siendo referencia obligada de este escrito la clásica monografía de Izquierdo Rojo *Historia de la Neurología Clínica Española* (1978)[1].

Por todo ello, adelantamos que las páginas que siguen apenas pretenden más que la breve descripción de una sucesión de apuntes históricos, ordenados cronológicamente, y con inevitables lagunas a que la brevedad o la ignorancia obliga. Ningún ánimo de centralismo madrileño o catalán late en estas páginas a pesar de los encabezamientos de los capítulos.

Por otro lado, pretendemos estimular el estudio de la historia de nuestra especialidad, que con todos sus quebrantos representa una de las parcelas más dignas y brillantes de la medicina española.

Bibliografía

Izquierdo Rojo, J.M. *Historia de la Neurología Clínica Española (1882-1936)*. Ed. Universidad Complutense. Madrid, 1978.

Antecedentes de la Neurología. Desde las primeras descripciones hasta su fundación como especialidad

E. García-Albea Ristol

Apenas unas notas sobre la medicina primitiva y las primeras interpretaciones de las enfermedades neurológicas. El empirismo terapéutico y las convicciones religiosas subyacen en la alta frecuencia de trepanaciones, realizadas a buril y raspado, encontradas en el País Vasco, Cataluña, Baleares, Murcia, Granada, Cuenca, Segovia y Huelva. De acuerdo con los expertos, gran parte de las trepanaciones eran destinadas a liberar el contenido demoniaco del cerebro de los jaquecosos y los epilépticos.

Recordemos sumariamente que la apoplejía, el letargo, la frenitis, la melancolía y la epilepsia son las grandes entidades morbosas neurológicas, a las que presta sobrada atención el *Corpus Hippocraticum*, tratando de definir la enfermedad como fruto de la observación *(autopsia)*, y la interpretación natural *(hermeneia)*. La epilepsia por tanto, bien reconocida por los clásicos, nos puede servir de eje histórico para revisar los conocimientos neurológicos en nuestro país. *Sobre la enfermedad sagrada* (siglo V a.C.), el magistral tratado hipocrático sobre la epilepsia, establece de forma definitiva la necesidad de abandonar cualquier interpretación religiosa de la enfermedad y apuesta por la teoría humoral. Estas enseñanzas se pierden en la Edad Media, en que los Padres de la Iglesia suplantan a los médicos en la teorización sobre la epilepsia, y la referencia será la Biblia (relato del niño poseso de los evangelistas) y la interpretación demoniaca. San Isidoro de Sevilla (560-636), autor de la más importante recopilación de la medicina hispanogoda, populariza en el siglo VII el término *lunaticus o demoniacus*[1]. En la medicina hispanoárabe, el interés por las enfermedades neurológicas es notorio en dos de sus máximos representantes, Averroes y Abulcasis. El cordobés Averroes (1126-1198), nombre latino de Ibn Rush, en su gran tratado médico *Colliget*, critica las teorías galénicas, que trata de completar con las ideas «vaporales» de su venerado Aristóteles[2]. Basado en la observación clínica de que las crisis con frecuencia comienzan y finalizan de forma muy rápida, lo que no se explicaría por el vaciamiento humoral, atribuye a vapores irritantes *(ventositas fumosa)* que provienen de los alimentos –como afirmaba Aristóteles– o de los propios humores cerebrales la causa de la epilepsia. La apoplejía, sin embargo, resultaría del mero acúmulo humoral espeso y frío en «todos los ventrículos». Entonces la diferencia entre apoplejía y epilepsia era tan sólo cuantitativa. La epilepsia era una «pequeña apoplejía», o por el contrario, la apoplejía se denominaba «epilepsia fuerte». El también cordobés

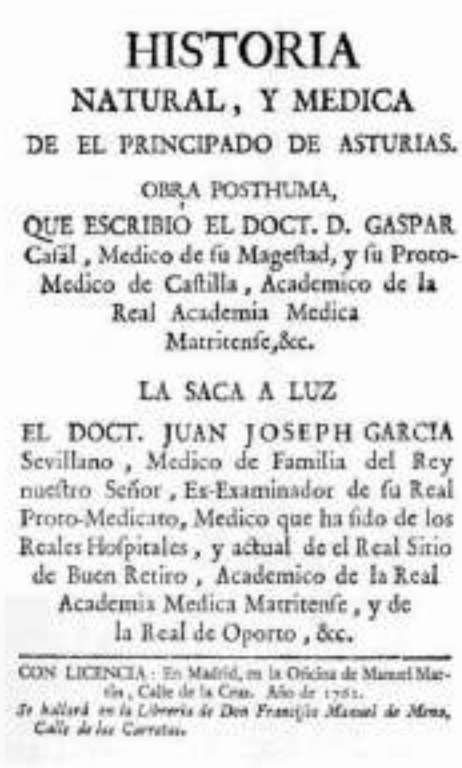
Abulcasim (Abbas-al-Zharawi) es el mayor tratadista de cirugía del mundo árabe. Su observación de dos epilépticos con aura psíquica le lleva a aceptar que algunos casos puedan ser consecuencia de la posesión diabólica. Recomienda la cauterización en diversas zonas de la cabeza *(De Chirurgia)*. El valenciano Arnau de Vilanova (1250-1311), posiblemente el mayor de los médicos medievales (rector de la Universidad de Montpellier al servicio del reino de Aragón), apuesta de nuevo en su tratado *De Epilepsia* por las teorías naturalistas humorales («es mejor ignorar que atribuir los males a los demonios») y ordena la epilepsia en dos tipos, «verdadera», causada por el acúmulo *(plétora)* de flema, y «no verdadera» en que se mezcla la bilis negra *(Breviario I, 22)*.

LIBER
DE AFFECTIONIBVS
PVERORVM, VNA CVM
TRACTATV DE MORBO ILLO VVLGARITER
Anno 1611

Liber de Affectionibus Puerorum,
de Francisco Pérez Cascales

En la Edad Moderna, asentada la nación española, los *novatores* tratan de superar, no sin dificultades, pero con una fe firme en la libertad e inteligencia humanas, el bizantinismo de las universidades de la Baja Edad Media y la concepción teológica del mundo. Desde la Universidad de Valencia llegan las ideas renovadoras italianas, que se afanan por enlazar de forma más dogmática o más crítica con las enseñanzas de los antiguos. La Universidad de Alcalá de Henares representará lo más aventajado del humanismo médico renacentista. Dos médicos particularmente preocupados por las enfermedades neurológicas serán el alcalaíno Francisco Pérez Cascales y el vallisoletano Alfonso Ponce de Santa Cruz. Pérez Cascales escribe en 1611 el primer gran tratado español de pediatría, *Liber de Affectionibus Puerorum* en que en 50 capítulos ordenados de cabeza a los pies («*a capite ad calcem*») se ocupa de la epilepsia, el «estupor» o abolición incompleta de la sensibilidad y la motilidad, la parálisis, la rabia o «espasmo cínico» y la hidrocefalia. En contra de cualquier interpretación supersticiosa y según el galenismo tradicional, ordena su estudio en la localización, las causas y la patogenia de las afecciones. La epilepsia *(alferecía)* merece especial atención, y desarrolla la teoría humoral acentuando la idea de irritación del humor espeso que obstruye los ventrículos impidiendo el paso de los «espíritus animales» (vieja expresión de lo que hoy sería el impulso eléctrico)[3]. De mayor importancia es la amplia monografía del vallisoletano Ponce de Santa Cruz *(Praelectiones Vallisoletanae)* en 1631 sobre la *enfermedad sagrada*[4], en que glosa de párrafo a párrafo, con ricos comentarios clínicos, la pequeña (apenas 20 páginas) pero capital obra de Hipócrates.

En el Siglo de las Luces, la lucha contra la superstición de los ilustrados supone el declive de las hipótesis demoniacas que en parte sobreviven a los modernos. Pero de más importancia es la gran aportación del republicano Thomas Sydenham (1624-1689), cuya obra alcanzó divulgación en el siglo XVIII. Sydenham rechaza el estéril galenismo especulativo, y clama por la necesidad de volver a la observación *(Observationes Medicae)*, en el sentido más puro hipocrático, de manera que las especies morbosas deben describirse y ordenarse «con el mismo cuidado con que lo hacen los botánicos». El máximo seguidor de este programa en nuestro país es el gerundense Gaspar Casal (1680-1759). Su obra póstuma, *La Historia Natural y Médica de el Principado de Asturias*, famosa por su descripción de la pelagra, *mal de la rosa*, es un modelo de observación clínica y de actitud «práctica» ante el enfermo.



HISTORIA
NATURAL, Y MEDICA
DE EL PRINCIPADO DE ASTURIAS.
OBRA POSTHUMA,
QUE ESCRIBIÓ EL DOCT. D. GASPAR
Caſal, Medico de ſu Mageſtad, y ſu Proto-Medico de Caſtilla, Academico de la Real Academia Medica Matritenſe, &c.
LA SACA A LUZ
EL DOCT. JUAN JOSEPH GARCIA
Sevillano, Medico de Familia del Rey nueſtro Señor, Ex-Examinador de ſu Real Proto-Medicato, Medico que ha ſido de los Reales Hoſpitales, y actual de el Real Sitio de Buen Retiro, Academico de la Real Academia Medica Matritenſe, y de la Real de Oporto, &c.
CON LICENCIA: En Madrid, en la Oficina de Manuel Martin, Calle de la Cruz. Año de 1762.
Se hallará en la Libreria de Don Francisco Manuel de Mena, Calle de los Carretas.

La Historia Natural y Médica de el Principado de Asturias de Gaspar Casal

En efecto, en el libro incluye con ánimo doctrinal un «brevissimo tratado, en que con experiencias se declara que para entender las importantes doctrinas y sentencias de Hipócrates, valen más las observaciones prácticas, que la lectura y estudio de los Comentadores de ellas». Su descripción de la histeria *(De las passiones histéricas de este País)*, la epilepsia *(De las epilepsias, o Alferecías, en nuestro idioma)* o las apoplejías, son absolutamente actuales. Por ejemplo, describe con minuciosidad extrema y de forma individualizada treinta casos de apoplejía (incluyendo el nombre del enfermo, como «*la Ama de don Ventura Inclán, Canónigo, y Arcediano de la Santa Iglesia Catedral de esta Ciudad, que está hemipléctica de el lado derecho*»). La anotación del coma, las alteraciones de la respiración, la variabilidad clínica y pronóstica, la recurrencia, etc, –y su escasa preocupación por la teorización patogénica– demuestran una nueva forma *sydenhaniana* de hacer medicina[5].

En América, en Puebla de los Ángeles, entonces segunda ciudad de México, perteneciente al Virreinato de Nueva España, el hispano Pedro de Horta (cuyo lugar de nacimiento se desconoce) publica en 1763 el primer gran tratado americano sobre la epilepsia *(Informe Médico-Moral de la Penossisima y Rigorosa Enfermedad de la Epilepsia)*. En una extensa monografía, Horta informa sobre la epidemia de *Telele, Temblequе o Epilepsia* que se extendía entre las religiosas de los conventos de Puebla. Con la intención de resolver el dilema de si a los epilépticos hay que conjurarlos o sangrarlos, revi-

sa todos los conocimientos de su época sobre la enfermedad. Acepta que existen religiosas poseídas por el diablo que deben ser tratadas por el exorcista, pero por otro lado, aplica la observación y los nuevos conocimientos de su maestro, el *praeceptor mundi* Boerhaave, a los epilépticos de causa natural[8]. Es la primera monografía sobre un tema neurológico en el Nuevo Continente.

Después de estos sumarios apuntes sobre lo más granado de la neurología hispana, previa a su consideración como especialidad, es preciso reconocer que el balance es pobre, y reflejo de la indigencia científica que ha sufrido nuestro país sobre todo desde la segunda mitad del reinado de Felipe II (Inquisición, índice de libros prohibidos, impedimento de viajar al extranjero: alejamiento, en general, de la Europa «moderna»), y que mejorará en el siglo XVIII para caer de nuevo en los dos primeros tercios del siglo XIX.

En efecto, la incipiente actividad científica española cae, hasta casi su desaparición, durante los dos primeros tercios del siglo XIX. La inestabilidad política (130 gobiernos, 9 constituciones, 5 guerras civiles), el hundimiento financiero, la represión absolutista de Fernando VII, la emigración de los intelectuales y el cierre de muchas universidades determinan una casi nula producción neurológica. En Europa, durante esos lustros «ominosos» se va forjando la especialidad neurológica con las aportaciones de los anatomistas Retzius, Remak y Schwan, los fisiólogos Claudio Bernard, Purkinje, Brown-Séquard y Flourens, y clínicos como Bell, Parkinson, Duchenne, Romberg –considerado el fundador de la neurología como especialidad–, Broca y, sin duda, la gigantesca figura de Charcot, la referencia máxima de la aplicación del método anatomoclínico a la neurología.

En España, la actividad neurológica es casi anecdótica durante la primera mitad del siglo XIX, debiendo recordarse la labor aislada y frustrante de un médico general, José Rodríguez Villargoitia (1811-1854), que de forma voluntaria trabajó en la sala de enajenados del Hospital General de Madrid, realizando autopsias, así como las primeras estadísticas y memorias sobre la patología «nerviosa y mental». A pesar de su condición vanguardista, se le negó la posibilidad de dirigir el manicomio de Zaragoza y se prescindió de él cuando se inauguró el nuevo Hospital Santa Isabel de Leganés, que había diseñado con las directrices más innovadoras.

Otro ejemplo es el psiquiatra catalán Antonio Pujadas y Mayans (1811-1881), fundador del pionero Manicomio de San Baudilio de Llobregat, y de la revista *La Razón de la Sinrazón*. En su trabajo ya se anuncia una neurología y psiquiatría, la barcelonesa, sólida y continuada (Pi y Molist –fundador del Manicomio de la Santa Cruz–, Peset y Vidal) con interés divulgador y docente, y ánimo asociativo. Gran parte de las asociaciones neurológicas y psiquiátricas, desde entonces hasta la fundación de la SEN, no sólo en el ámbito catalán sino con carácter nacional, han venido de Barcelona.

Es preciso adelantar que gran parte del contenido de la neurología actual (epilepsia, demencia, etc.) era materia de frenólogos, y posteriormente de psiquiatras, cuyo interés se centraba en el síntoma mental. Para ellos, superada en parte una interpretación «moral» y especulativa de las enfermedades con síntomas mentales, la orientación de la enfermedad era básicamente genetista y «neurológica», tratando de encontrar el sustrato anatomopatológico. La enfermedad «psiquiátrica» por excelencia en el siglo XIX fue la parálisis general progresiva (Bayle, 1799-1858), y el ejemplo de sistematizador clínico será Kraepelin, empeñado en identificar el curso clínico de las enfermedades mentales y descubrir las anomalías del cerebro alterado (acuña por ejemplo la entidad enfermedad de Alzheimer), actividad en la que destacaría la llamada Escuela Madrileña de Neurología. Por tanto, la historia inicial de nuestra especialidad es también, en gran parte, la historia de la psiquiatría. A manera de ejemplo, la conjunción de objetivos se observa en los nombres de las pioneras revistas neurológicas hasta la aparición de *Archivos de Neurobiología (Revista de Psicología, Fisiología, Histología, Neurología y Psiquiatría*, 1920) que muestra la tabla 1.

Esta duplicidad de nombres pero unidad de objeto se romperá con la orientación fenomenológica (Jaspers) –cuyo ejemplo máximo en España es López Ibor en la posguerra, con graves consecuencias para la pujante neurología madrileña– y el psicologismo radical representado por el psicoanálisis –de poca implantación en nuestro país– de la *neuropsiquiatría*. Por otro lado, la neurología, enriquecida por los temas que compartía con la psiquiatría, y que ésta abandona, se aleja del manicomio y se adentra en el hospital general, lo que permite su extraordinario desarrollo actual.

Los dos representantes más destacados de la reconstrucción de la neurología en España son, en Madrid, Esquerdo y, en Barcelona, Giné. Ambos reciben la influencia del gran animador científico, e introductor de la filosofía positivista en nuestro país, el reusense Pedro Mata. Esquerdo y Giné son alienistas o frenólogos antes de que la neurología y la psiquiatría se establecieran como especialidades según hoy las entendemos.

Tabla 1

Revistas psiquiátricas y neurológicas españolas hasta 1919 (Bertolín 1919)[7]

- *La Razón de la sinrazón* (Barcelona, 1865? y 1879)
- *Boletín del Manicomio de San Baudilio de Llobregat* (Barcelona, 1892)
- *Revista de Estudios psicológicos* (1894?)
- *Revista Frenopática Barcelonesa* (Barcelona, 1881-85 y 1911)
- *Revista Frenopática Española* (Barcelona, 1903-15)
- *Archivos de Terapéutica de las Enfermedades Nerviosas y Mentales* (Barcelona, 1903-11)
- *La Infancia Anormal* (Madrid, 1907 y 1927-35)
- *Archivos Españoles de Neurología, Psiquiatría y Fisioterapia* (Madrid, 1910-11)
- *Anales de Psiquiatría y Neurología* (Zaragoza, 1912-13)
- *Anales de la Sociedad de Psiquiatría y Neurología* (Barcelona, 1916-19)

José Mª Esquerdo Zaragoza (1842-1922), natural de Villajoyosa y discípulo de Mata, se encargó en Madrid de la sección de alienados en el Hospital General. Republicano y reformista, trató de proclamar la importancia de los estudios cerebrales ante el oscurantismo cultural de su época. Retoma la doctrina hipocrática y desde el Ateneo de Madrid afirma solemne «...de hecho, la locura se refiere a un grupo de enfermedades del cuerpo que afectan al cerebro de forma directa o refleja (...), cualquier enfermedad mental es una afección corporal, tan ordinaria y orgánica como es la blenorragia o la pulmonía, ni más ni menos». Es conocida su singular iniciativa de trasladar los pacientes durante el verano desde el manicomio de Carabanchel, del que era fundador, hasta su finca de Villajoyosa, el Paraíso, donde el clima era más benigno.

Juan Giné y Partagás (1836-1902) es la figura más relevante de la frenología española decimonónica, antes, insistimos, de la constitución de la psiquiatría como especialidad. De orientación organicista y gran publicador, fue fundador de la *Revista Frenopática Barcelonesa* y del *Tratado de Frenopatología*, primero en España sobre la materia.

Al lado de esta neurología-psiquiatría, o neuropsiquiatría (pues ambos apelativos se unirán en la primera gran institución de nuestra especialidad, la Asociación Española de Neuropsiquiatras, fundada en Barcelona en 1924), la neurología actual se nutrirá también de una neurología limitada, llamada «pura», alejada del cerebro, orientada a los síntomas motores, próxima a la electrofisiología, y que tiene en Duchenne de Bologne (1806-1875) y *l'électrisation localisée* su referente máximo. Esta vertiente, inicialmente auxiliar de otras especialidades y centrada en el tratamiento eléctrico, tiene su precursor en el «electroterapeuta» Eduardo Bertrán y Rubio, y adquiere su máxima dignidad y desarrollo en Luis Barraquer y Roviralta, fundador en 1882 en Barcelona, de un dispensario de Neurología y Electrología. La saga de los Barraquer, de formación francesa y orientación «clínico-descriptiva», será uno de los ejes de crecimiento de la neurología española y de la catalana en particular. Son nuevos tiempos. A Barraquer Roviralta junto al valenciano Luis Simarro, formados en las brillantes escuelas finiseculares europeas, se les ha considerado con justicia los patriarcas de la moderna neurología española. Porque a finales del siglo XIX y comienzos del siglo XX, dos elementos permitirán el desarrollo de la especialidad, y en momentos hasta representar su vanguardia, y superar la raquítica aportación anterior: el esfuerzo de los líderes morales hispanos en la «regeneración» patria, muy centrada en el retraso de nuestra ciencia, con la apertura de las puertas de nuestro país a las corrientes europeas. En segundo lugar, pero de importancia no menor, la excepcional figura de Cajal.

Referencias bibliográficas

[1] Isidorus Hispalensis. *Etimologiarum sive originum. Libri XX*. Rec W M Lindsay. Oxford U.P. 1911.

[2] Averroes. *Colliget Averrois*. Venecia, 1542.

[4] García-Albea, E. «*La epilepsia en el Renacimiento español. La obra del alcalaino Pérez Cascales*». *Rev. Neurol.*, 1999 (en prensa).

[5] García-Albea, E. «*Praelectiones Vallisoletanae (1631) de Antonio Ponce de Santa Cruz, el primer gran tratado español sobre la epilepsia*». *Rev. Neurol.*, 1998; 26: 101-105.

[6] García-Albea, E. «*La neurología española durante la Ilustración. La obra de Gaspar Casal*». *Rev. Neurol.*, 1999 (en prensa).

[7] García-Albea, E; Jiménez, J. «*The first american epileptologist was the hispanus Pedro de Horta*». *Neurology*, 1997; 45: 597.

[8] Bertolín Guillén, JM. «*Las revistas sobre psiquiatría en España hasta el año 1931*». *Arch. Neurobiol.*, 1992; 55: 23-33.

La Historia de la Neurología en Madrid

A. Gimeno Álava

¿Cuándo nace la Neurología en España?

Según Izquierdo Rojo, los términos «neurología»y «neurólogo» son utilizados por primera vez por el profesor Manuel Bernal en una memoria dirigida a la Academia de Medicina y cirugía en 1882, época en que los fundadores Simarro y Barraquer Roviralta estaban por los 20 años de edad. Probablemente nacieron con independencia en sus dos sitios de trabajo, Madrid y Barcelona, sin más causa ni conexión que la enorme atracción personal que ejerció Charcot sobre las personas que vivían la medicina con afán investigador.

¿Por qué se creó una escuela neurológica en Madrid? Probablemente hay que buscar su último origen en el regeneracionismo defendido ardientemente por Cajal, como reacción patriótica al desastre colonial, especialmente Cuba y Filipinas, que marca la generación de 1898. Cajal propugna el trabajo intelectual y el apoyo a la investigación, para sacar al país de su marasmo. Esta postura de regenerar cerebros encontró su realizador en Francisco Giner de los Ríos, un apasionado por los modelos ingleses de formación, por educar más bien hombres completos que técnicos.

Francisco Giner de los Ríos era el hombre más representativo del movimiento liberal del profesorado. Perseguido político, aglutinó este movimiento intelectual fundando en 1876 la Institución Libre de Enseñanza destinada a formar cuadros dirigentes con una base laica, salidos de la burguesía, en los que se basaría en el futuro un cambio en las estructuras del país.

Fue obra de Giner, secundado por un grupo de liberales entusiastas, Simarro, etc., la creación de la Institución Libre de Enseñanza, la Junta de Ampliación de Estudios y la Residencia de Estudiantes de Madrid. Los mejores jóvenes cerebros encontraron allí, durante sus estudios, contacto con las mejores cabezas del país, fueron instruidos en los modelos de investigación moderna, recibieron una formación humanística global y finalmente recibieron becas o pensiones para visitar las mejores instituciones extranjeras. En concreto los grandes polos de atracción que representaron París, Munich, Berlín, Breslau y, en sus últimos años, Gran Bretaña y Estados Unidos.

Giner de los Rios fue el gran personaje de los ambientes intelectuales y criticos de Madrid. Nacido en 1839, murió en 1915. En 1886 obtuvo las cátedras de filosofia del derecho y derecho internacional de Madrid.

Fue el máximo representante del movimiento liberal dentro del profesorado, enfrentándose a Cánovas, lo que le valió perder la cátedra y entrar en prisión.

Se le ofreció una universidad tipo inglés en Gibraltar, no aceptó y lucho por implantar en España un modelo de educación inglés, creando, con un grupo de profesores destituidos, la Institución Libre de Enseñanza, en Madrid, el 29 de octubre de 1876.

La institución, de tendencia absolutamente laica, pretendió impactar la burguesia y preparar sucesivas generaciones de «cuadros de mando» que llevaran al país por el camino del progreso, fomentando el intercambio y la formación cultural más allá de las fronteras.

Aunque repuesto en su cátedra en 1881, Giner continuó siendo el principal impulsor de la Institución Libre de Enseñanza, que se definió como republicana, liberal, laica y librepensadora, lo que inevitablemente provocó el enfrentamiento con el clericalismo y las clases conservadoras.

Las ideas docentes de Giner, impregnadas por el sistema inglés, chocaron con la esclerosada e inmovilista memorización que caracterizaba la universidad española. Mezclar enseñanza, deporte y convivencia era una fórmula demasiado explosiva para ser tolerada por la rancia sociedad de la época.

La Institución Libre de Enseñanza tuvo una especial relación con el desarrollo de la escuela neurológica de Madrid, probablemente a través de dos factores. El primero fue la gran amistad entre Giner de los Rios y Luis Simarro, contemporáneo de Barraquer Roviralta, a quien podemos considerar el fundador. El segundo factor es la amistad y relación entre Juana Lund, madre de Nicolás Achúcarro, y Giner.

Juana Lund debió de ser un personaje apasionante. Benito Pérez Galdós se enamoró de ella ya cuarentón y cuando se decidia a «declararse» se encontró con que se la llevaba un oftalmólogo de Bilbao, aficionado como ella a la música, la poesía y probablemente también a la política. Galdós la inmortalizó como el personaje central de la novela *Gloria*. En los ambientes intelectuales, criticos, liberales y artísticos de Madrid, Giner y Juana Lund tuvieron una gran relación de amistad. Cuando su hijo Nicolás vino a estudiar a Madrid su madre le indicó que visitara a Giner, cosa que no hizo. Juana Lund debió de hablar con Giner y éste a su vez se hizo el encontradizo con el joven Nicolás. Roto el hielo, Achúcarro entró en el círculo de la Institución, donde Giner le presentó a Simarro, estableciéndose una amistad que duró hasta la muerte.

Achúcarro y todo el grupo neurológico de Madrid se identificaron con la junta y con sus laboratorios. A través de esta amistad entre Giner y los Achúcarro, la neurologia se convirtió en una de las mejores realizaciones de la junta. A través de su impulso, de su residencia, de sus pensiones, los futuros o noveles neurólogos realizaron el viejo sueño de crear unas generaciones modernas de profesionales de alto nivel. Desde Achúcarro a Obrador y Peraita, toda una serie de grandes cerebros recibieron su apoyo para culminar el viejo sueño de Giner, una España moderna y librepensadora. No seria justo intentar describir los comienzos de la Neurologia en Madrid y olvidar al viejo profesor de derecho, creador e impulsor de la investigación neurológica, con el que todos los neurólogos estamos en deuda.

La Junta de Ampliación de Estudios, como la Escuela Neurológica Madrileña, ocuparon los casi cuarenta primeros años del siglo. Durante este tiempo, la escuela madrileña fue desarrollando un modelo prototipo: un joven superinteligente que a) realiza poco convencionalmente la segunda mitad de su carrera médica, introduciéndose en estos años en la investigación bioquimica y sobre todo neuropatológica, b) conoce idiomas que le permiten primero leer libros y revistas y posteriormente visitar clinicas extranjeras, donde completa su formación fundamentalmente por lo menos en las primeras generaciones en Paris, con Pierre Marie, Babinski y Dejerine, y en Munich con Kraepelin y Alzheimer. Posteriormente el polo de atracción se trasladó a Berlin y a Breslau. En las primeras, Francia, ven Neurologia clinica más pura, en las segundas, Alemania, la formación en principio mas psiquiátrica y neuropatológica, fue adquiriendo después la Neurofisiologia, al mismo tiempo que se asistia al nacimiento de la Neurocirugia.

Finalmente, en 1919 se funda en Madrid una gran publicación, *Archivos de Neurobiología*, en la que tienen cabida desde la «Mirmecologia», la psicologia y el cubismo a las modernas técnicas de tratamiento de los tumores del acústico. Esta revista tuvo un gran impacto y no fue en exclusiva madrileña. En ella escribieron desde Cajal a Barraquer, López Albo o Mira. Se ha dicho que la escuela de Madrid era un grupo de psiquiatras que sabian anatomia patológica. Nada menos cierto. Eran neurólogos clinicos de primera clase, formados sistemáticamente en Paris, y que tenian suficiente capacidad intelectual para interesarse por la Psiquiatria y Neuropatologia alemanas y quizás, en su condición de humanistas y al margen de sus conocimientos de neuropatologia, buscar en el estudio del cerebro las claves del pensamiento y quizás del alma. Una escuela capaz de diagnosticar el primer angioma espinal europeo, descubridora de la enfermedad de Lafora, que funda el mejor laboratorio americano en Washington, que dirige la neurofisiologia de Breslau, que descubre y tiñe las diferencias entre dendritas y axón, que descubre las placas seniles, la membrana neuronal, los métodos de tinción de reticulina de Achúcarro. Una escuela recomendada por Alzheimer, que publica con Pierre Marie, que se forma con Charcot y con Ranvier, merece entrar en la historia de la Neurologia con todos los honores.

Es una escuela que funcionó a la sombra de Cajal, pero que funcionó con independencia de él. Fue su conocimiento de la clínica lo que le permitió avanzar en la neuropatología siguiendo el tradicional método anatomoclínico de investigación propuesto por Charcot.

Sin embargo, quizás desde su nacimiento la Institución Libre de Enseñanza y su más distinguida realización, la escuela neurológica madrileña, nacieron llevando en sí el germen de su destrucción. Por su carácter librepensador, su agnosticismo a veces rayando con el ateísmo activo, motivaron una actitud cuando menos tensa con las jerarquías eclesiásticas y la política derechista, lo que determinó primero su desaparición en la guerra civil y en segundo lugar el exilio más que prudente de algunas de sus figuras como Lafora, Marañón, Ortega, Río-Hortega, etcétera, lo que propició su olvido.

¿Quién fundó la Neurología en España? Llama bastante la atención la tendencia a excluir a la Escuela Madrileña para dar la exclusividad a la barcelonesa. Sin embargo, hay un claro paralelismo entre los fundadores que nacen en los mismos años que Cajal (1852-1934), hacia 1850. Simarro (1851-1921) y Barraquer Roviralta (1855-1928) trabajan ambos con Charcot, el uno se interesa además por la psiquiatría y la psicología y el otro por la electroterapia.

De la segunda generación hay también un claro paralelismo entre Achúcarro (1880-1918), Lafora (1886-1971) y Barraquer Ferré (1887-1971). Tampoco sería justo dejar de recordar al barcelonés Belarmino Rodríguez Arias (1895-1916), cofundador con Barraquer de la Sociedad Española de Neurología, que practicó notoriamente toda su vida la psiquiatría. Si no se puede culpar a esta generación madrileña por sus aficiones psiquiátricas que fueron bastante compartidas, tampoco sería justo dejar de considerarlos neurólogos por su importantísima aportación a la neuropatología mundial.

Dentro de la Neurología fueron diferentes ambas escuelas, pero hasta más allá de Lafora, los madrileños continuaron siendo neurólogos, y muy buenos neurólogos. Pudo cuajar esta escuela en una institución permanente y no sobrepasaron el medio siglo, pero hay que reconocer que fue medio siglo glorioso.

Luis Simarro puede ser considerado el fundador de la escuela neuropsiquiátrica madrileña. Nació en 1851, fruto de un matrimonio «artístico». Su padre fue un pintor de origen italiano y su madre, poetisa.

Muerto el padre de tuberculosis, su madre se suicidó arrojándose al vacío aferrada al niño. Ella murió inmediatamente y el niño sobrevivió con una cojera que fue compensando paulatinamente. A lo largo de su infancia ya dio muestra de su carácter independiente y su afición a la polémica, que surgió en su colegio, dirigido por religiosos, cuando se negó a admitir que el alma, por su carácter inmaterial, fuera posible que ardiera en el fuego del infierno.

Terminados los estudios de medicina realizó su especialización neurológica con Charcot en la Salpetrière y con Ranvier, el hombre que describió la constitución de la fibra nerviosa periférica, con los nodos que llevan su nombre. La influencia de Ranvier, fue clave para comprender las directrices que tomó la escuela de Madrid. Ranvier, poco después de Recklinghausen, había comenzado a utilizar las tinciones del tejido nervioso con las técnicas de plata, novedad que transmitió a sus discípulos, iniciando la cascada de acontecimientos que llevarían más tarde a la neurohistología madrileña al primer puesto mundial.

Luis Simarro

El segundo punto a considerar es que Ranvier era a su vez discípulo de Claude Bernard, el fundador de la fisiología moderna. Ranvier transmitió a Simarro las modernas normas de la investigación fisiológica, que a su vez le permitieron más tarde regentar la primera cátedra española de psicología experimental.

Practicó la neurología, era discípulo de Charcot, y asimismo fue quizás el hombre clave para conectar con la naciente psiquiatría alemana, iniciando así la doble formación entre la neurología francesa y la psiquiatría alemana que caracterizó a la escuela de Madrid. Regentó la cátedra de Psicología experimental, fue director del Manicomio de Leganés y tuvo una gran clientela neuropsiquiátrica, entre la que sobresalía Juan Ramón Jiménez, el futuro Premio Nobel de literatura, a quien envió primero a Francia, luego visitó en el Sanatorio del Rosario y finalmente se lo llevó a vivir a su propia casa, con Achúcarro, cuando la muerte de su esposa en 1903 le sumió en la depresión.

Abandonó su práctica clínica en 1906, pasando abiertamente a trabajar en las filas del partido socialista. Algunos años antes ya había tenido enfrentamientos con los estudiantes de su cátedra, que llegaron a pedir su remoción.

Fue competidor de Cajal para una cátedra de anatomía, pese a lo cual sus relaciones fueron buenas.

Simarro difundió en España el método cromoargéntico de Golgi y a su vez inventó el llamado «método fotográfico» que sirvió de base a Cajal para desarrollar su método del nitrato de plata. En el año 1903 Cajal buscaba métodos para apoyar su hipótesis del neuronismo frente al reticularismo que consideraba la masa neuronal como un sincitio.

Parece que su sorpresa fue grande al ver que Simarro presentaba en el Congreso Internacional de Medicina en Madrid un método que ponía claramente de manifiesto las neurofibrillas. Este método sirvió de base a Cajal, combinándolo con algunas técnicas de Bielchowski, para la demostración de su teoría de la independencia neuronal. A su vez, Cajal siempre reconoció caballerosamente que Simarro fue el primero en teñir las fibras colaterales de las neuronas y diferenciar entre las dendritas y el axón. Tampoco es muy conocido que identificó las placas seniles simultáneamente con Fisher.

En 1902, con Madinaveitia, un afamado jefe de sala de patología médica en el Hospital Provincial, fundaron juntos con sus propios medios económicos un laboratorio en la calle General Oraa, en lo que entonces eran olivares y hoy es uno de los terrenos más caros de Madrid. Este laboratorio, patrocinado por dos hombres de vocación europeísta e investigadora, sirvió de polo de atracción primero de estudiantes y luego de posgraduados, donde se intercomunicaron ideas, no sólo médicas sino de una corriente de humanismo que englobó a personas como Pérez Galdós, Unamuno, Ortega y Gasset, Baroja, Juan Ramón Jiménez, Valle Inclán, Machado, Ramón Gómez de la Serna, el pintor Sorolla o el poeta Rubén Darío. Esta corriente humanística con el apoyo de Giner de los Ríos, Simarro y algunos otros, fue canalizada a través de la Junta de Ampliación de Estudios y la Residencia de Estudiantes, polo de atracción de las mejores cabezas de la época, que recibieron ya ayuda durante sus estudios pregraduados y finalmente como posgraduados, generalmente becas con Pierre Marie, Babinski y Dejerine en París, y con Kraepelin, Alzheimer, Oppenheim y Ziehn en Munich y Berlín.

Achúcarro conoció a Simarro en este laboratorio, iniciándose además de enseñanza una amistad que perduró toda la vida. Incluso muerto prematuramente Achúcarro, tuvo Simarro que pasar el mal trago de estar en el primer tribunal que adjudicó el premio que su familia instituyó en su memoria. Asimismo, Lafora, unos años mas joven que Achúcarro, le conoció en el laboratorio siendo el primero todavía estudiante mientras que Achúcarro hacia 1904 terminaba ya su época de graduado.

Simarro supo despertar en Achúcarro y Lafora una honda afición por la neuropatología, que ambos combinaron con la práctica clínica.

Simarro murió en 1921, a los 70 años de edad. Dejó muy poca obra escrita en relación con lo amplio de su trabajo de investigación. En 1878 escribió una *Fisiología del sistema nervioso*, en 1879 un «bosquejo» de anatomía y en el curso 1877-1878 dictó una serie de conferencias que la Junta de Ampliación de Estudios publicó como teorías modernas sobre la fisiología del sistema nervioso.

Fue gran amigo de Giner de los Ríos, trabajó activamente en la Institución Libre de Enseñanza, en la Junta de Ampliación de Estudios y más tarde en 1910 en las actividades de la residencia de estudiantes de la calle Fortuny.

Fueron discípulos suyos los ya citados como más señeros, Achúcarro y Lafora, y asimismo Gayarre y Sandoval.

Fue un lector infatigable, según Lafora el único que conocía todos los progresos de la ciencia en el mundo, considerándolo *el mejor neurólogo y psiquiatra español de la segunda mitad del siglo XIX*. Sólo Cajal y él podían considerarse como investigadores auténticos durante esos años. Dejó a su muerte una biblioteca personal de siete mil volúmenes.

De él dijo Ramón Gómez de la Serna que fue un tipo magnífico y romántico sobre el que siempre aleteó el ángel del amor, del arte y de la desgracia.

Nicolás Achúcarro debió de poseer una personalidad atrayente. Sólo así se explica que una vida tan corta, treinta y ocho años (1880-1918), sirviera para dejar una huella tan honda en la escuela de Madrid. Más reposado que el temperamental Simarro, es quizás el prototipo de médico humanista de comienzos del siglo XX. Achúcarro sí dejó una importante obra escrita, y supo combinar clínica y neuropatología con la afición a la literatura, la música y a la buena mesa.

Nicolás Achúcarro

Su padre era vasco y su madre noruega, de familia de navieros bacaladeros, y no tuvo problemas económicos en su juventud. Tanto el bachiller como parte de la carrera de Medicina los cursó a medias entre Alemania y España, de 1895 a 1897 en Wiesbaden, y de 1899 a 1900 en Marburg. Vuelve posteriormente a Madrid, terminando la carrera en 1904. Es difícil comprender en estos años algunas actitudes de esnob, leyendo revistas médicas alemanas mientras se muestran enfermos, proponiendo rehusar las vacaciones para estudiar más y que en cambio le voten dos años seguidos sus condiscípulos como mejor estudiante del año. Por otra parte, cuando va y viene de Alemania siempre hace una parada en París, ciudad que le atraerá toda su vida y en la que se detendrá a la mínima oportunidad.

Fue captado para la ciencia por Simarro y Madinaveitia, que lo introducen en el ambiente del laboratorio de General Oraá. Todo el resto de su vida mantendrá amistad con estos dos hombres. Madinaveitia propició en todo lo posible la independendización de la neuropsiquiatría, especialmente a nivel académico.

Achúcarro en el Servicio de Pierre Marie.

En 1905 se fue a Paris a trabajar en la Salpêtrière con Dejerine, y asiste los sábados a las conferencias de Babinski en la Pitié. Pero su principal interés pareció centrarse en Pierre Marie, en Bicêtre. Su primer contacto con él, sin embargo, parece que fue decepcionante, tardó en recibirlo, y lo encontró con poco contacto personal. Tampoco le gustó la sistemática, con los enfermos neurológicos esparcidos por todas las salas, sin localización por especialidades. Sin embargo parece adaptarse y realiza un trabajo que al no poder presentarlo a fin de curso en la Sociedad de Neurologia lo presenta más tarde el mismo Pierre Marie. Debia de sentirse contento Pierre Marie para que desde su trono de «Gran Patrón» accediera a presentar el trabajo de su pupilo.

A finales de 1905 se marcha a Florencia a visitar las clinicas de Lugaro y Tanzi, y en 1906 va a Munich donde trabaja como clinico Kraepelin con su patólogo Alzheimer. Este último paso fue fundamental en su vida.

Desde que terminó su carrera en 1904 era considerado como persona con excelente formación tanto clinica como patológica. En Alemania se encuentra a sus anchas, habla y escribe alemán y le encantan el orden y la mentalidad germánica. Allí elabora un trabajo sobre la rabia, que posteriormente presentará en Madrid en diciembre de 1906 como tesis doctoral.

En ese momento, trabajando con Alzheimer y manteniendo su contacto con Madrid, le llega una de las grandes oportunidades.

El superintendente W. A. White tuvo la idea de buscar en Europa un neuropatólogo del más alto nivel que organizara en Washington, en el manicomio federal, lo que sería el St. Elizabeth Hospital, un gran departamento de neuropatología. Para ello vino Jelliffe a Europa y en primer lugar tentó a Alzheimer. Éste declinó la oferta, tenía un excelente estatus en Munich, pero recomendó para esta plaza a su discípulo Achúcarro, del que vino a decir que pese a sus ¡¡28 años!! era tan bueno como él. La oferta era tentadora, se trataba de una institución con 6.000 pacientes, apoyada por la Fordham University de Nueva York, la Universidad de Georgetown de Washington y las U.S. Army and Navy. Incluso la revista *Journal of Nervous and Mental Diseases* nació en este grupo y fue dirigida por Jelliffe durante años.

No era la primera vez que Alzheimer le mostraba públicamente su aprecio. Cuando Nissl preparó su monumental *Neuropatología* ya le había aconsejado Alzheimer confiar a Achúcarro el capítulo sobre la rabia.

Los americanos querían llevarse al mejor y pidieron a Alzheimer que, al no aceptar él, escogiera para ellos el más preparado y el escogido fue Achúcarro.

Tomó posesión en septiembre de 1908. Los cinco primeros meses se sintió encantado. Acostumbrado a la rigidez alemana y al desorden español, encontró aquello de «un lujo asustante». Tuvo todo tipo de consideraciones y facilidades para su trabajo, e inclu-

Fotografía de Achúcarro en pie junto a Alzheimer.

Invitación del Presidente Roosevelt al Dr. Achúcarro a un banquete en la Casa Blanca.

The President and Mrs. Roosevelt
request the pleasure of the company of
Dr. Achucarro
at a reception to be held at
The White House
Thursday evening, February the fourth
nineteen hundred and nine
from nine to half after ten o'clock

Invitación dirigida a Achúcarro por el presidente Teodoro Roosevelt.

so fue invitado a la reunión anual del presidente Roosevelt pero comenzó a añorar Madrid, tanto que en 1909 se toma unas vacaciones, da una vuelta por el Servicio de Pierre Marie en Paris y va a Madrid para hacer unas oposiciones a «médico» del Hospital Provincial. El primer tema, quistes de los párpados, lo desarrolló horriblemente mal. Cajal, que siempre apreció a Achúcarro lo pasó peor que él, viéndole casi ya suspendido. Pero intervino la providencia divina y el segundo tema fue el liquido cefalorraquideo. Cajal respiró y Achúcarro hizo una disertación brillante. Pese al cero inicial, todavia le consiguió Cajal el número dos y fue aprobado.

¿Que habia ocurrido para que el especialista más mimado por los americanos optara a una plaza mal pagada de médico de segunda clase en un hospital de pocos medios?

Achúcarro situado detrás de Cajal, que está realizando una necropsia.

Hay tres posibilidades: una, la comida americana no le gustó. Achúcarro era bastante neurótico, siempre pendiente del aire puro y las buenas digestiones. La segunda es que Lafora dijo que hablaba mal el inglés. Lo leía bien, pero lo entendía mal. Yo, que he sufrido el mismo «síndrome», lo comprendo, pero es mal que se arregla con un par de años de práctica. El tercer factor probablemente es el clave. Estaba enamorado, profundamente enamorado, de su prima carnal Lola Artajo, mayor que él y muy enferma, con una artritis reumatoide que le dio dificultades para andar desde su juventud. Un amor romántico que no impidió que fuera lo suficientemente mujeriego como para estar tratándose con salvarsán intravenoso poco antes de su muerte. ¿Tuvo miedo de embarcar a Lola en la aventura americana? Nunca lo sabremos. Lola Artajo conservó celosamente sus cartas de amor toda su vida y pidió ser enterrada con ellas. Se llevó a la tumba el secreto de por qué un hombre que tenía ya el mundo a sus pies volviera a Madrid para empezar desde cero en un hospital donde no se reconocía la identidad de Neurología ni Psiquiatría.

En noviembre de 1909 se reintegra a su puesto en Washington, donde el ejército le encarga un estudio sobre enfermedades carenciales y en especial la pelagra. Terminado éste, anuncia su vuelta a Madrid, dejando montado un laboratorio en el que funcionan todas las técnicas modernas de anilinas, platas e incluso una rudimentaria histoquímica. Jelliffe y White debieron de considerar que la experiencia había sido positiva porque le piden que busque él mismo a su sucesor. Achúcarro no lo duda y busca a Lafora, su viejo amigo del laboratorio de General Oraá.

Entre tanto, tal debía ser su fama en Europa, le ofrecen instalarse en Liverpool con Sherrington y asimismo una beca con Pierre Marie. No acepta. Lafora se hace cargo del Government Hospital for the Insane en mayo de 1910 y Achúcarro vuelve a Madrid. Parece que ha decidido dejar de ser el muchacho rico que va de un sitio para otro acaparando honores y quiere estabilizarse en su país y fundar una familia. Ese año fue negro para Achúcarro. Va a ver a Cajal pero éste tiene poco que ofrecer económicamente. Siempre lo apreció, mantuvieron correspondencia y le publicó trabajos, pero en estos años se relacionarán cada vez más. Cajal quiere a todo trance que haga oposiciones a auxiliar de su cátedra de Histología, lo ve como su heredero y planea que sea catedrático de Histología para serlo después de Neuropatología. Pero de momento, la ayuda económica que le puede prestar es escasa. Se incorpora como médico del hospital, a su plaza de 1909, pero el sueldo tarda en llegar por problemas burocráticos y, para postre, la familia lleva muy a mal la boda que prepara con su prima Lola, y el dinero escasea. Menos mal que la abuela noruega se siente generosa, aunque la ayuda se va en comprar un microscopio.

Por primera vez en su vida, el señorito esnob conoce las preocupaciones económicas y la dura ley que obliga a simultanear, para vivir, el trabajo hospitalario con la atención privada. Hay que reconocer que aunque no está acostumbrado a la dura realidad aguanta bien el tirón y, como era de esperar, no tarda en abrirse camino.

En 1911 las cosas cambian: se casa, le dan una sala en el hospital en la que ve fundamentalmente enfermos neurológicos, colabora y da clases en la cátedra de Cajal, forma escuela con su ya antiguo amigo Gayarre, Sacristán, Fortun, Rio-Hortega, el futuro descubridor de la microglia y oligodendroglia, y con otros. Al año siguiente las cosas siguen marchando bien. Le ascienden de categoria en el hospital, le invitan, se ve que dejó huella, a dar una serie de conferencias en la Fordhan University y le hacen Doctor Honoris Causa en la universidad de Yale. Además, la junta de ampliación de estudios le encarga un laboratorio para estudiar la histologia del sistema nervioso, que después se fusionará con el Instituto Cajal. En estos momentos, todos, incluido Cajal, le ven como la persona que puede tomar el relevo generacional del espiritu regeneracionista que anima el sentido patriótico de Don Santiago.

Kraepelin, por otra parte, se indigna desde Munich y no comprende cómo le niegan una cátedra de Psiquiatria.

También en 1914 lo nombran director del Patronato de Anormales en el que por problemas politicoadministrativos no pudo desarrollar una gran labor.

Son los grandes años productivos de ciencia, de investigación y de publicaciones en simbiosis con Cajal.

Pero las cosas se complican bruscamente en 1916. No se siente bien. Comienza a quejarse de dolores, ganglios y prurito cada vez mas intensos. Con sus manias higiénicas y su obsesión por la tuberculosis (convivió con su hermano pequeño, muerto de tisis), va a vivir al campo, a Guadarrama, pensando que el aire de la sierra le dará salud, pero no es así. La enfermedad progresa, comienza a perder fuerza en las piernas, y un año después, en 1917, vuelve con su mujer a la vieja casa familiar de Bilbao, donde muere en 1918, totalmente parapléjico, después de autodiagnosticarse, con la patologia de Sterling en la mano, una enfermedad de Hodgkin.

Pidió antes de morir escuchar los versos que Antonio Machado escribió en la muerte de Giner de los Rios y a su vez, para tranquilizar a su esposa, pidió los sacramentos de la Iglesia Católica. Así murió el que su amigo y discipulo Lafora definió como uno de los pocos genios que ha dado este país.

Tenia a su muerte 38 años. Su trabajo de investigación fue muy amplio. Encontró un método de tanino y óxido de plata amoniacal, el todavía vigente método de Achúcarro, que teñia excepcionalmente la glia y la reticulina de los vasos. Con el método de oro sublimado de Cajal estudió con Gayarre las lesiones corticales en la parálisis general.

El mismo Cajal reconoció que fue el primero en demostrar con tinciones la membrana neuronal. También profundizó el estudio de los pies chupadores de los astrocitos en los capila-

res cerebrales. Él siempre creyó, y Cajal le apoyaba, que los astrocitos funcionaban a través de ellos como una glándula de secreción interna.

Una de sus contribuciones mas importantes fue el estudio de la glioarquitectonia. Si Cajal estudió en forma definitiva la organización neuronal, Achúcarro se dedicó a la arquitectura glial, especialmente en el asta de Ammon.

Cajal ya habia descrito el «tercer elemento» cerebral, las células satélites y adendríticas, así como las células en bastoncito descritas por Nisl y que Achucarro haba encontrado también en sus cerebros rábicos. Él comenzó considerando la microglia como ectodérmica, pero posteriormente fue cambiando de criterio hasta considerarla de origen mesodérmico. Puso las bases para que en los años siguientes su discipulo Rio-Hortega terminara de definir la microglia y la oligodendroglia cerebrales.

Gonzalo Rodriguez Lafora en su libro homenaje de Archivos de Neurobiologia.

Gonzalo Rodriguez Lafora nació en 1886 y murió en 1971, a los 85 años de edad. Prácticamente hasta su muerte mantuvo un entusiasmo juvenil por asistir a cualquier reunión o sesión clinica sobre neurologia o psiquiatria.

Aunque excelente psiquiatra, su afición por las publicaciones en Neurologia fue una de sus caracteristicas cientificas más relevantes. En la época, 1933, en que *Archivos de Neurobiologia* publico su primer libro homenaje iba por los 150 trabajos. Terminó la carrera en 1907, a los 19 años de edad y se doctoró ese mismo año.

Como todas las buenas cabezas de la época conoció a Medinaveitia y se integró en el grupo de investigadores de General Oraá. Precisamente en una época en que estaban interesados por el papel de la sustancia amiloide, inquietud que cuajó rápidamente en Lafora y que motivó sus trabajos en los años siguientes.

Conoció, y fue discipulo de Simarro, que al retirarse, lo recomendó vivamente a Cajal en 1908. Conoció allí también a Gayarre, discipulo a su vez de Oppenheim, y ya hemos mencionado su devoción por Achúcarro.

La Junta de Ampliación de Estudios le dio una pensión a finales de 1908 que le permitió marcharse a Berlin, donde, probablemente recomendado por Gayarre, trabajo en

Neurología con Oppenheim y en Psiquiatría con Ziehn. Allí conoció también a los Vogt, Brodman y a Lieppmann, el semiólogo de las apraxias.

Al año siguiente, Lafora se marcha a Munich con Kraepelin y Alzheimer. Allí conoce a Lewy, también interesado por la amiloide, quien describió por primera vez los cuerpos intraneuronales que llevan su nombre, en la enfermedad de Parkinson. Ganó la carrera por poco, pues sólo unos meses después Lafora describió las mismas lesiones en los núcleos oculomotores. Allí conoció también a Cerletti, uno de los italianos que introdujeron el electroshock en la terapia de las enfermedades mentales.

En mayo de 1910 Lafora llega a Washington a ocupar el puesto de Achúcarro después de pasar una temporada con los clásicos, Babinski y Pierre Marie. Allí se encuentra con que Achúcarro ya ha formado una excelente laboranta, miss Wagner, que domina las técnicas de las platas. Lafora trabajó allí desde 1910 a 1913 y precisamente durante su estancia americana, en 1911, publicó en Alemania su trabajo princeps sobre la «Histopatología en la epilepsia mioclónica» con la primera descripción de los llamados cuerpos de Lafora, compuestos por una sustancia amiloide considerada específica. En el mismo año publicó un nuevo trabajo en los Virchow Archives.

Estos trabajos dieron origen a una polémica sobre la originalidad del descubrimiento, negada por Spielmayer y apoyada por Jakob. Hoy día, ochenta años después, nadie duda ya de la originalidad del descubrimiento de la «Lafora's Disease».

Por motivos familiares, Lafora vuelve a Madrid en 1913. Colabora con Achúcarro en su servicio del Hospital Provincial, y monta un laboratorio de Neurofisiología experimental en el Instituto Cajal en 1916. De esta época vienen sus trabajos de apraxia motriz en el gato, probablemente inspirados por los de Lieppmann, al que conoció en Berlín. La muerte de Achúcarro en 1918 fue un duro golpe para él. En 1932 hizo y ganó las oposiciones para el Servicio de Neurología de mujeres, en el Hospital Provincial que había sido dirigido anteriormente primero por Achúcarro y luego por Sanchís Banús. Dos años después, en 1934, moriría Cajal.

Tuvo una intensa actividad periodística, y como miembro de la academia apoyó el nombramiento de Río-Hortega para sustituir a Cajal. Finalmente el nombramiento recayó en Villaverde, enemigo personal de Lafora, lo que motivó que este último en un gesto algo teatral devolviera su medalla de académico. Parece que hubo en el fondo cierta pugna política entre conservadores y liberales resuelta a favor de los primeros sin siquiera examinar el curriculum de Río-Hortega. Nadie podía pensar en este momento que pocos años después, durante la guerra civil, sus ideas conservadoras llevarían a la desaparición por probable fusilamiento del malogrado Villaverde en la matanza de Paracuellos.

José María Villaverde Larraz parecía haber nacido para enfrentarse con Lafora. Procedente de Valladolid, donde cursó estudios con resultado más que brillante, se doctoró en 1919. Fue allí discípulo de Río-Hortega y posteriormente vino al Instituto Cajal de Madrid y al laboratorio de la junta.

Se formó en Zurich con Von Monakow y en psiquiatría con Bleuler. En Madrid instaló su consulta en el Sanatorio del Buen Suceso. En el año 1932 opositó, junto con Lafora, a una plaza de la Beneficencia, que ganó este último, pero al parecer quedó tan bien Villaverde que unos meses después le crearon otra plaza.

Trabajó también en el Provincial repartiendo camas con Lafora. Probablemente a esas alturas se tenían ya una mutua antipatía. Si creemos a Lafora, hombre pasional, era un don nadie. Si se ve su obra, parece que iba para gran neurólogo. El caso es que la mutua antipatía estalló en 1934 con motivo de la plaza que la muerte de Cajal dejó vacante en la academia. El grupo liberal, Marañón, Jiménez Díaz, Lafora, apoyó a Río-Hortega. Los miembros conservadores, mayoría clara aun antes de votar, propuso a Villaverde. Al final parece ser que había una pugna clara entre actitudes conservadoras y liberales y en este caso ganaron los conservadores y su candidato Villaverde. Lafora estalló, y renunció a su plaza de académico devolviendo la medalla. Según Don Gonzalo, había anudado en forma especial el paquete de «más de medio metro» con los trabajos de Don Pío, lo que le permitió observar que el paquete no se abrió.

El escándalo debió de salir de lo médico para entrar en lo político, Río-Hortega andaba ya metido en política. Su defensor Lafora había tenido roces con la compañía de Jesús a propósito de su trabajo sobre los milagros y en el fondo el nombramiento del nuevo académico se planteaba como una lucha y un escándalo plenamente políticos.

El mundillo liberal arropó a Lafora. El nombramiento había sido en noviembre y en diciembre se organizó en el Ritz una cena homenaje en la que apoyaron a Lafora y Río-Hortega desde Marañón a Jiménez Díaz.

Ahora viene la parte oscura de las consecuencias de esta cena. Hay quien opina que, de una u otra forma, la lista de los asistentes llegó a manos de la compañía, en concreto del director de la revista religiosa de más tirada en el país que la utilizó o denunció basándose en ella, de forma que se revisó a cada uno de ellos diez años después, pasada la guerra y en plena posguerra, como personas en principio sospechosas de ciertas afinidades políticas. ¿Qué hay de verdad en esto?; es muy confuso todo. Lo que sí es claro es que Villaverde quedó marcado como hombre de la derecha, lo que probablemente influyó en su desaparición (y lógica muerte) en la matanza de Paracuellos.

Tiempo después, a su vez, su muerte dio origen en México a acusaciones contra Lafora, con la sospecha de haber denunciado a Villaverde, su enemigo. Yo conocí a Don Gon-

zalo personalmente, años, y lo hubiera considerado capaz de arreglar el problema a bastonazos, como buen poliomielítico siempre lo manejó con soltura, pero jamás con una denuncia.

En 1919 Lafora crea, con Sacristán y el filósofo Ortega y Gasset, la revista *Archivos de Neurobiología*, que tuvo un enorme impacto entre la clase científica española. En ella se publicó desde el artículo de «Neuronismo o Reticularismo de Cajal» al discurso de la academia de Barraquer Roviralta.

A partir de 1933 Lafora dictó los cursos en los que se formaron los futuros hombres clave en la neuropsiquiatría de la posguerra española, Prados, Germain, Valenciano, Llopis Nieto, López Ardillo, Escardo, Gonzalo, Clavero, Sanz Ibáñez, Rey Ardid, Borreguero, Obrador, Solís, Gimeno, Díaz Gómez, hicieron los cursos con Lafora.

Algo pasó sin embargo en estos años, algo no aclarado, que motivó un claro mayor interés de esta generación por la psiquiatría, en detrimento de la Neurología. ¿Puede ser la muerte de Cajal en 1934? Cajal siempre apoyó a neurólogos y neuropatólogos pero estaba ya en su última fase vital, con ochenta años y quizás no llevaba ya el estandarte de la investigación. Curiosamente, los discípulos del más aficionado a la Neurología de toda la escuela de Madrid comenzaron a dejar la Neurología y la neuropatología, quizás fuera entonces la Psiquiatría menos dura y más rentable, porque no se puede pensar que les faltó magisterio. Pero de hecho comenzó ya la deserción hacia la psiquiatría.

El golpe final lo dio la guerra civil española (1936-1939), que significó un cambio profundo en las jerarquías neuropsiquiátricas, y un decidido apoyo político-religioso a la psiquiatría, con un cierto intento de borrar la huella de la escuela neurológica madrileña.

Lafora con sus antecedentes políticos liberales y sus matices de anticlericalismo puso tierra por medio y en 1939 se exilió en México, camino que siguieron muchos intelectuales esperando prudentemente a que se calmara la tormenta política de la posguerra. Estuvo allí siete años, trabajando como médico privado, hasta 1947 en que volvió a España; coincidió en estos años con un joven e inquieto neurocirujano al que apoyó y que también pensaba volver a Madrid, Sixto Obrador, que después sería el hombre más importante de las ciencias neurológicas.

Le costó trabajo recuperar su Servicio en el Hospital Provincial y volvió al Instituto Cajal, pero ya tenía pocas posibilidades de triunfo. Dos psiquiatras de la posguerra, Vallejo Nájera y López Ibor, habían tomado las riendas, se desarrolló una psiquiatría «no histológica», se enterraron los recuerdos de Achúcarro y a Lafora se le permitió una vida algo lánguida. No obstante, siguió formando escuela: los Valenciano hijos, Armayor,

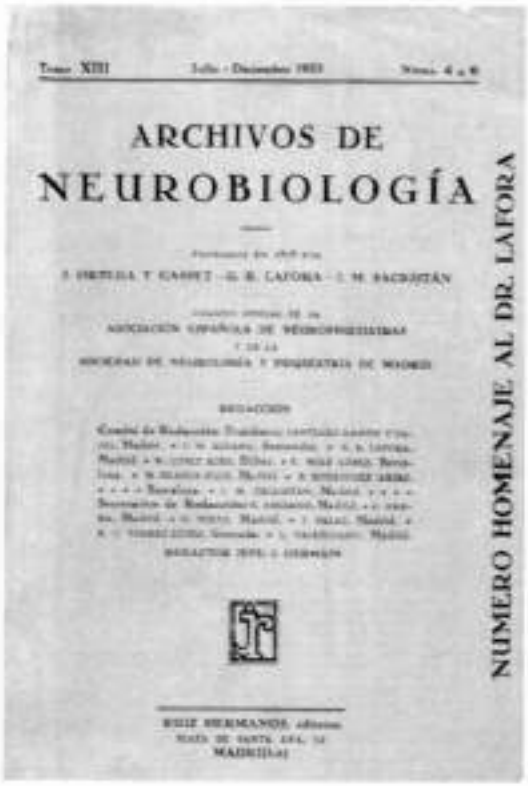
Cabrera, Santo Domingo, su hijo Víctor, pero los tiempos y la política habían cambiado. En 1957 se jubiló, pero siguió trabajando, ahora ya más volcado en la investigación histórica de la época de Goya, el rey Carlos IV y las «fornicaciones» del valido Godoy con la reina María Luisa. Murió en 1971.

Sus publicaciones fueron enormemente numerosas y de diversos aspectos. La más importante fue la descripción de la enfermedad que hoy lleva su nombre, pero hay que recordar también que estuvo a punto, por meses, de hacer la descripción princeps de las lesiones anatómicas del Parkinson. Publicó sobre la senilidad experimental del perro, las funciones del cuerpo calloso (con gatos), el paludismo, y suya es la primera descripción en Europa de un angioma arteriovenoso dural espinal. Ataxias, encefalitis epidémica y tantos otros aspectos, como la terapia de la sífilis, etc. Pero junto a estos, publicó otra serie de temas, muchas veces escandalosos o polémicos para su época. Así sus estudios sobre la psicología de Don Juan, los milagros, o la educación sexual.

Archivos de Neurobiología publicó en 1933 y en 1965 un libro homenaje a Lafora, su fundador. En el primero, mi tioabuelo, Joaquín Gimeno Riera, publicaba un curioso trabajo sobre Amor y Muerte. En el segundo figuraba un trabajo mío, con Castroviejo, sobre los lipomas sacros.

Lafora fue todo un personaje que llenó la época previa a la guerra civil española, muy «heterosexual», según él mismo decía a mi maestro Rey Ardid, cojeando su secuela de poliomielitis con aire byroniano, sordo como una tapia en sus últimos años, y siempre con un afán infantil de seguir almacenando conocimientos, eso sí, con un genio de mil diablos siempre dispuesto a la polémica.

Archivos de Neurobiología. *Libro homenaje*



Hay que recordar aquí la breve pero impactante presencia de un gran neurólogo y psiquiatra, Sanchís Banús, que tuvo el mérito de catalizar un nuevo grupo de trabajo del que salieron espléndidas figuras.

Sanchís Banús era un levantino nacido en 1893 que hacia 1917 vino a Madrid, comenzando a trabajar en el Pro-

vincial en 1920, dirigiendo la sección de mujeres de la clínica neuropsiquiátrica. Su formación histológica la realizó con Río-Hortega.

Fue un gran orador, y parece que un excelente maestro, como en alguna ocasión me contaba su discípulo Abelló. Una gran afición suya fue la traducción al español de cuanto le parecía importante en Neuropsiquiatría.

Probablemente, su interés por la reforma social de la terapéutica psiquiátrica estuvo en relación con su filiación socialista, que le llevó a representar a este partido en las Cortes.

Murió muy joven, en 1932, a los 39 años, por lo que muchos compararon su breve paso por la Neurología con la trayectoria de Achúcarro.

Entre 1920 y 1932 formó un importante grupo de neuropsiquiatras al viejo estilo, con un conocimiento tan universal de la neurología como de la psiquiatría, siempre con una base anatomopatológica. Con él se formaron Alberca, Aldama, Nieto, Bueno (que escribió un interesante libro sobre las meningitis), Varela y Bustamante; este último, santanderino también, fue del grupo de los «fallidos» neurocirujanos de Santander que a su vez dieron paso al ímpetu del fundador Obrador.

Sería curioso profundizar en el porqué o los motivos que facilitaron en Santander numerosos intentos de desarrollar algo tan complejo entonces como la neurocirugía, mientras se dejaba languidecer una neurología que pocos años antes había sido brillante.

Sanchís Banús tuvo una producción neurológica bastante amplia. Escribió una monografía sobre exploración neurológica que al parecer tuvo éxito y tocó muy diversos campos de la neurología, semiología, líquido cefalorraquídeo, infecciones e inflamaciones, epilepsias, trastornos vasculares, enfermedades degenerativas y parasitosis, que eran en la época muy importantes y frecuentes.

Su vida activa como neurólogo fueron únicamente doce años. A mí me llama la atención el grupo de cerebros con el que formó escuela que, como en el caso de Achúcarro, indicaban una mutua atracción por la inteligencia.

Achúcarro y Sanchís Banús fueron las dos personalidades geniales que, desde el Hospital Provincial, parecían llamadas a crear una escuela madrileña de la máxima altura. Ambos tuvieron una vida breve y apasionada y, no obstante su brevedad, dejaron una estela importante.

La escuela de Madrid incluyó neurólogos que a su vez sentaron magisterio en diversas provincias. Ejemplo de ello fue Wenceslao López Albo. Fue al parecer un neurólogo

muy bien formado, así como un protoneurocirujano más bien mediocre. Su nombre probablemente pasará a la historia como el creador de la Casa de Salud de Valdecilla. Nacido en 1889, llegó a trabajar con Achúcarro en el Provincial de Madrid y en el laboratorio de la Junta, así como con Gayarre en Ciempozuelos. Presentó su tesis doctoral en 1914.

Como hombre de la junta hizo el periplo clásico en Paris con Pierre Marie, en Breslau con Foerster (con quien probablemente se aficionó a la naciente neurocirugía) y finalmente en Berlin con Bonhoefer, Lewadowski, Krause y Oppenheim.

Abrió consulta en Bilbao en 1915 y en 1925 se le nombró director del manicomio de Zaldivar y jefe de la consulta de Neuropsiquiatría de Basurto.

En 1928, el marqués de Valdecilla, aconsejado por Gregorio Marañón, le confía la creación de la Casa de Salud nombrándole director y Jefe del Servicio de Neuropsiquiatría. Poco duró. Dimitió dos años después de la inauguración de 1930.

¿Qué había ocurrido? López Albo era un hombre quizás rígido e intransigentemente recto, con ideas políticas claramente a la izquierda, manifiestamente antimonárquico con ideas renovadoras y modernistas que le impulsaron a proponer enfermeras diplomadas desplazando a las habituales comunidades religiosas de la época. Con la Iglesia topó, y topó fuerte. Las religiosas se apoyaron en la marquesa y él en el marqués. La cosa estaba clara y López Albo se fue de nuevo a Bilbao y Aldama se encargó del Servicio.

Sin embargo, con la llegada del frente popular le ofrecieron de nuevo la dirección y lo raro es que la aceptó. Tampoco parece que se hiciera muy popular entre los médicos locales, que no le perdonaron que buscara claramente lo mejor y no se dejara llevar por el clásico sistema de las recomendaciones.

Aguantó en su puesto al llegar la guerra civil y parece ser que dio asilo en su hospital a más de un colega, que así salvó la vida. A partir de ahí comienza su novela triste. Salió en los últimos momentos de Santander en barco hacia San Juan de Luz y de allí a Niza, con la familia de su mujer, cubanos adinerados. En Santander se corrió la voz de que se estaba dando la gran vida con el valioso Radium de Valdecilla. Parece que es totalmente falso y quizas lo fue también la acusación de masón.

Fiel a la república, después de unos meses, volvió a trabajar a Barcelona como director de la Sanidad militar, en el ejército. El final de la guerra le obligó a salir al exilio. Probó primero en Cuba, pero los españoles no encontraron allí facilidades. Por esta causa se fue a México, a Monterrey y a la capital, donde ejerció en el Hospital Español y como médico privado en un sanatorio con Lafora, donde también contactó con Obrador.

Murió en México el 28 de diciembre de 1944. Publicó mucho en *Archivos de Neurobiología*, en especial un largo trabajo sobre los tumores del ángulo, y posteriormente sobre parasitosis, mielopatías, malformaciones y enfermedades vasculares.

López Albo era presidente del tribunal que dio a mi padre la dirección del manicomio de Pamplona en 1930. «*Habemus papam*», dijo cuando terminó el último ejercicio.

Curiosamente, uno de los candidatos «non papabiles», treinta años después impugnó la primera plaza de Neurología en la Seguridad Social, que había creado Obrador en 1960 dentro de su Servicio. Duró como un par de meses, se consideró ilegal y se me nombró neurocirujano, lo que quizás lo era más todavía. Bueno, cuatro años después se creó Puerta de Hierro, esta vez ya dentro de los cánones. Pero alguna vez he pensado si aquellas oposiciones de Pamplona en 1930 no habían tenido relación con lo fugaz de mi plaza en el Pabellón 8 y con el retraso de cuatro años en la creación de la primera plaza neurológica de lo que entonces era la primera potencia médica del país.

José María Aldama Truchuelo nació en Madrid en 1900, y terminó la licenciatura en 1923. Desde la primera dimisión de López Albo fue Jefe del Servicio de Neuropsiquiatría en Valdecilla durante más de 30 años, después de haber sido por un tiempo director del manicomio de Cádiz.

Aldama pertenecía al grupo de neuropsiquiatras que se formaron en el Provincial de Madrid con Sanchís Banús. Su formación neurohistológica la realizó con Río-Hortega en el laboratorio de la junta de ampliación de estudios, que a su vez le pensionó para trabajar en Viena con Wagner Von Jaureg y con Von Economo, con quien preparó su tesis sobre la citoarquitectonia de la corteza cerebral. Aldama dio algunos pasos en la naciente neurocirugía, pero parece que no tuvo éxito. Aldama tuvo una importante producción neurológica, especialmente sobre afasia, parasitosis, enfermedad de Schilder, esclerosis múltiple, en la que se intentaron sueros inmunes, hemorragias subaracnoideas y malformaciones sangrantes.

Aldama pertenece a una generación neuropsiquiátrica en la que, como Alberca o Nieto, aunque con tendencia a desviarse cada vez más hacia la psiquiatría, se lucha por mantener y actualizar una actitud organicista que, sin embargo, se va debilitando paulatinamente.

Una visión de la gente que se formó en Valdecilla, Soto, Borreguero, Pelaz, Aldama jr., etcétera, muestra cómo van decantándose cada vez más hacia la psiquiatría especialmente a partir de la posguerra. Una excepción parece Sixto Obrador, con claras aficiones neurológicas y nada psiquiátricas, que arranca de esta escuela santanderina para convertirse en el líder de las ciencias neurológicas desde su posición de neurocirujano.

¿Sirvieron para interesar a Obrador los tímidos y en general desastrosos intentos neuroquirúrgicos de López Albo y Aldama? Es posible que sí, y en este sentido no habrían sido inútiles para el desarrollo de la neurocirugía española.

Mi tioabuelo Joaquín Gimeno Riera fue la figura neurológica indiscutible en la Zaragoza de la primera mitad del siglo. Hijo y nieto de médicos, nos traspasó a mi padre, a mí y a mis hijos la responsabilidad de continuar las aficiones médicas de la familia.

Nacido el 5 de noviembre de 1877, fue discípulo de Galcerán en Barcelona y de Simarro en Madrid, en Francia trabajó con Brisaud, Dejerine y Babinski y en Inglaterra con Stewart. Fue amigo íntimo de Bourguignon. Fue director del manicomio Provincial y jefe de las salas de Neurología en el Hospital de Nuestra Señora de Gracia. Esta fórmula estuvo muy en boga entre los neuropsiquiatras de la escuela madrileña. El manicomio para los casos psiquiátricos crónicos, y el hospital para las psicosis agudas y los casos neurológicos.

Fundó (es el mal de la familia) una revista de Neurología y Psiquiatría, desarrolló una gran actividad periodística, fue presidente del colegio de Médicos, y académico de la Real de San Luis. En 1911 escribió un libro sobre el tratamiento y diagnóstico de las enfermedades mentales y en 1942, con su discípulo (y maestro mío), Rey Ardid, publicó un manual de Neurología, una de las pocas obras generales de neurología que se publicaron en España hasta esa época. Escribió asimismo sobre los tumores intracraneales, las paraplejías familiares y la enfermedad de Little.

Al finalizar la guerra civil española la Neurología madrileña sólo tenía una esperanza, Manuel Peraita, un neurólogo nacido en 1908 que a los 21 años había comenzado a trabajar en el laboratorio de Negrín, Profesor de Fisiología en la universidad madrileña. Esto tuvo su aspecto bueno y su aspecto negativo. El primero fue el encontrar en esa cátedra a Severo Ochoa (futuro Premio Nobel) y a Francisco Grande Covián, que después estuvo en Minnesota, probablemente la mayor autoridad mundial sobre alimentación de los últimos tiempos. Los tres publicaron trabajos juntos y su colaboración hubiera sido en el futuro indudablemente brillante.

Manuel Peraita Peraita

El aspecto negativo fue la militancia en la izquierda política del profesor Negrín, que indudablemente marcó como sospechosos a todos sus colaboradores. Su formación neuropsiquiátrica fue con Sacristán, el discípulo de Achúcarro, en Ciempozuelos. En 1933, la junta de ampliación de estudios le dio una beca para trabajar con Foerster en Breslau. Peraita definió a su maestro como el primer neurólogo de su tiempo y el fun-

dador con Cushing de la neurocirugía moderna. Allí conectó con Altenburger, con el que desarrolló su trabajo en neurofisiología. Trabajó sobre médula espinal, excitabilidad eléctrica del nervio, actividad muscular y realizaron las primeras experiencias sobre lo que después sería la electroencefalografía de Berger.

También visitó el Instituto Kaiser Guillermo de Berlín, donde conoció a los Vogt. Su estatus en Breslau era tan bueno que cuando Altenburger tuvo que suspender sus actividades por enfermedad, tanto él mismo como Foerster le pidieron que se encargara de la dirección de la sección de fisiología del Instituto. Entre 1935 y 1937 publicó una serie de trabajos en español y en alemán, fruto de su trabajo en Alemania.

Por motivos de salud, Peraita tuvo que volver a Madrid. Parece que había una especie de maldición que por un motivo u otro hacía volver a Madrid a todos los neurólogos que triunfaban fuera de España. Achúcarro, Lafora y ahora Peraita, ven truncada su carrera en el momento mejor. Peraita volvió a Madrid en 1935 y allí le sorprendió el comienzo de la guerra civil en 1936. Fue toda una prueba; el Madrid sitiado donde sólo había lentejas o almortas *(Lathyrus sativus)* con enorme escasez de proteínas le permitió hacer estudios fundamentales sobre la pelagra y el latirismo especialmente. Spillane se interesó en especial por estos trabajos en relación con su síndrome de «burning feet».

Después de la guerra fue profesor auxiliar en la cátedra de Psiquiatría director del manicomio de Leganés y neurólogo del Hospital de la Princesa, manteniendo su interés por la neurofisiología en el Instituto Cajal, pero su vida estaba ya marcada por la enfermedad y murió en 1950.

Con él se iba la última esperanza de la neurología clínica madrileña, que dio paso a un curioso interregno, la toma de las riendas por la neurocirugía, encarnada en una de las más interesantes y discutibles personalidades de las neurociencias: Sixto Obrador, el último cerebro de la Junta de Ampliación de Estudios.

Nacido en 1911, se licenció en Madrid en 1933 y se formó en Valdecilla y en el laboratorio de la junta de ampliación de estudios con el histólogo Río-Hortega. Obrador llevaba el camino de convertirse en una figura de la neurología. Becado por la junta visitó a Foerster, en Breslau, y quizás allí se despertó su interés por la naciente neurocirugía. Los tiempos habían cambiado y ahora el interés se centraba en K. Wilson en Queen Square. Conoció también a Holmes, Walshe, Symonds y a H. Cairn, a quien vio operar. Entre 1934 y 1935, trabajó asimismo con Sherrington. En febrero de 1936, poco antes de la guerra española, recibe una nueva beca de la junta y esta vez va a los Estados Unidos.

Hace fisiología con Fulton, en Yale ve operar a Horrax, a Poppen, a Dandy, a Frazier y a Penfield en Montreal. Vuelve después a Escocia con Dott y conoce en Francia a Martel

y Clovis Vincent. En 1938 colabora de nuevo en España en los equipos de Cirugia de Guerra del bando conservador.

Vuelve de 1939 a 1945 a trabajar en Neurocirugia en Gran Bretaña, ya decididamente neurocirujano, y después se va a México, donde se instala como neurocirujano en el Sanatorio Español, apoyado y protegido por Lafora, y donde gana suficiente dinero como para volver a Madrid a instalarse.

Obrador llenó casi todo el hueco de la Neurologia, habia sido un excelente proyecto de neurólogo y siempre soñó con una mezcla de lo que habia visto en su juventud y de lo que ahora eran sus ambiciones personales. Quiso, no presidir, sino gobernar con mano férrea departamentos integrados por el neurocirujano, el neurólogo, el neurooftalmólogo, el neurofisiologo y el neuropatólogo, y estuvo a punto de conseguirlo, apoyado por psiquiatras e internistas, con los que mantuvo siempre mejor relación que con los neurólogos. Fue jefe, simultáneamente, de hasta cinco servicios.

Pero, curiosamente, en su momento de mayor poder, aparecimos, a finales de los años cincuenta, un grupo de jóvenes neurólogos que supimos con años, sangre, sudor y lágrimas, reconquistar el terreno perdido por la Neurologia clásica.

Pero la historia de esa reconquista es ya «otra historia».

Bibliografía

Gran parte de los datos referidos en este trabajo han sido tomados de dos libros:

Historia de la Neurologia Clínica Española (1882-1936), Tesis Doctoral del Dr. José María Izquierdo Rojo, publicado en Gráficas Summa, Oviedo, en 1978.

Vida y obra de Nicolás Achúcarro, del Dr. Manuel Vitoria Ortiz, editado por la Gran Enciclopedia Vasca, Bilbao, 1977.

La Neurología en Cataluña hasta 1949

M. Balcells Riba

La situación de la medicina en España a principios del siglo XIX era un fiel reflejo de la situación politicosocial. La guerra de la independencia y el absolutismo posterior del reinado de Fernando VII así como el estallido de la guerra dinástica entre carlistas e isabelinos, tras su muerte, influyeron de manera muy negativa en la enseñanaza y en la práctica de la medicina[1]. Hasta 1827 no se unificaron los estudios de medicina y cirugía, siendo decisiva al respecto la influencia del Dr. Pedro de Castelló Ginestá, natural de Guisona (Lleida), que por aquel entonces era cirujano de cámara de Fernando VII.[2]

Afortunadamente la acción individual de algunos médicos proporcionó a nuestro país la utilización de los nuevos avances de la medicina. Ejemplo de ello son la introducción de la vacuna contra la viruela por Francisco Piguillem Verdace (1771-1826), natural de Puigcerdá (Girona)[3]; del procedimiento de la auscultación mediata y de la práctica del examen anatomopatológico como procedimiento diagnóstico por Francisco J. Laso de la Vega (1785-1836), natural de Cartagena, que fue profesor de medicina del Real Colegio de Cádiz[4].

Habría que citar igualmente la obra de Mateo J. B. Orfila (1787-1853)[5], natural de Maó (Menorca), que estudió en Valencia y Barcelona, trasladándose a París en 1809 donde se doctoró en 1811. Allí fue profesor de medicina legal y de química y en 1831 llegó a ser decano de la facultad de medicina. Orfila fue el creador de la toxicología, siendo su obra principal *Traité des poisons... ou Toxicologie générale* (París 1814-1815).

La Neurología en España nace en plena época positivista, etapa sociopolítica que se extiende desde la fracasada revolución liberal de 1848 hasta el comienzo de «La Gran Guerra» (1914-1918). El periodo histórico del «positivismo» se caracterizó por la aparición de los grandes centros urbanos, con su matiz netamente industrial, y la migración de grandes masas a los Estados Unidos y a las nuevas repúblicas sudamericanas, nacidas de la desmembración del Imperio Español[6].

Los nuevos avances tecnológicos como la máquina de vapor, la luz eléctrica, el teléfono o el ferrocarril, así como las nuevas doctrinas filosóficas, en especial las de Augusto Comte (1798-1857), determinaron que las creencias teológicas fueran desplazadas

progresivamente por la reflexión y el raciocinio. La especulación sobre las causas finales fue sustituida por la observación y el estudio de los fenómenos naturales, las leyes que los rigen y por la experimentación.[6] Comte propugnaba la aplicación del método experimental a las ciencias humanas y no reconocía a la filosofía más tarea que la de «relacionar» y «unificar» los resultados obtenidos en los diversos campos históricos.

El positivismo en medicina alcanzó su esplendor con Claude Bernard (1813-1878) quien en su obra *Introducction à l'étude de la médecine expérimentalle* (1865), afirma que los datos recogidos por la observación y la experimentación permiten establecer la relación entre causa y efecto en los procesos fisiológicos, y por extensión, en los patológicos.[7]

La Neurología como especialidad, al igual que ocurría con la cardiología y otras ramas de la medicina clínica, no existía. No obstante, algunos catedráticos de patología médica y algunos médicos generales sintieron interés por determinados cuadros de la clínica neurológica. La histeria, la epilepsia, las parálisis, los temblores, se incluían, en aquella época, bajo el común denominador de neurosis. La epilepsia se confundía con la histeria y viceversa; todos los cuadros febriles con alteración del nivel de conciencia se calificaban de meningitis y, en el aspecto etiológico, la herencia y la sífilis eran responsables del mayor número de procesos neurológicos.

El sistema nervioso se consideraba tan «perfecto» que no podía enfermar de forma primaria. Toda patología neurológica era secundaria a un proceso originado en otra parte del organismo. Así, los accidentes vasculares cerebrales, englobados bajo el epónimo «apoplejía», se atribuían a un exceso de las funciones intelectuales. Éste ocasionaba un aporte excesivo de sangre al cerebro (congestión) que determinaba la rotura de las arterias con la producción de una hemorragia en el cerebro.[8]

Una de las primeras obras de interés neurológico, que se editó en Cataluña, se debe a Mariano Cubí Soler[9] quien en 1849 publicó *Elementos de Frenología. Fisonomía y Magnetismo Humano* y posteriormente, en 1852, *Lecciones de Frenología*, introduciendo en España las teorías elaboradas por Franz Joseph Gall (1758-1828) y Johann Caspar Spurzheim (1776-1832). Según estos autores, las distintas facultades mentales se localizaban en áreas determinadas de la sustancia gris del cerebro, manteniendo una cierta independencia aunque conectadas unas con otras. El predominio de determinadas facultades mentales, habilidades y rasgos morales originaba un mayor desarrollo del área cortical donde se asentaban. Como la morfología cerebral comportaba la configuración anatómica del cráneo, los frenólogos afirmaban que el estudio de la morfología craneal permitía «diagnosticar» la caracterología de los individuos, sus cualidades morales, así como sus aptitudes profesionales y artísticas.

Uno de los pioneros en el estudio de la Neurología en Barcelona fue el Dr. Bartolomé Robert Yarzabal (1842-1902)[10]. Nacido en Tampico (México), se trasladó muy joven a Barcelona

donde estudió medicina y posteriormente fue profesor de patología médica. Fue un hombre de gran prestigio no solamente profesional, sino también social y político, llegando a ser alcalde de Barcelona. Pero su dedicación profesional fue también muy amplia y brillante, pues tradujo *La patología celular* de Virchow y en 1899 escribió un interesante tratado de *Enfermedades del Aparato Digestivo*. Fue miembro de la Real Academia de Medicina de Barcelona y posteriormente presidente de la misma. En el discurso inaugural del año 1880, afirmaba su convencimiento de que existían muchas enfermedades neurológicas por describir. Prueba de su interés por la patología neurológica son sus trabajos «Congestión cerebro-medular difusa» (1881) y «Meningitis encéfalo-raquineana. Absceso cerebral» (1882). En el primero de estos artículos, se expone el diagnóstico diferencial del proceso entre esclerosis múltiple, esclerosis lateral amiotrófica, parálisis de Erb, mielitis difusa crónica, hematomielia y otros cuadros; viva muestra de los conocimientos que el Dr. Robert tenía de la patología del sistema nervioso.[11,12]

Otro médico con gran interés por la clínica y terapéutica neurológica fue Eduardo Bertrán y Rubio,[13,14] el cual desde 1860 hasta su muerte, en 1910, atendió a enfermos neurológicos en su clínica privada. Fue uno de los pioneros de la electroterapia y de la aplicación de la higiene en medicina. Hombre de gran cultura y publicista prolífico, entre sus obras de interés neurológico destacan: «Papel de las corrientes eléctricas en la terapéutica de los procesos medulares», «Aplicación del baño electrolítico en el tratamiento de algunas intoxicaciones metálicas», «La electropuntura en el tratamiento de los aneurismas», «La historia y aplicaciones de la electricidad médica», «Tratamiento de las neuralgias por la electricidad». Fue secretario y posteriormente presidente de la Real Academia de Medicina de Barcelona.

Dr. Luis Barraquer Roviralta (1855-1928).

Cabe resaltar en estos años la figura de Celestino Vilumara[15], el cual realizó su especialización neurológica en Bicêtre, París, ejerciendo la neurología privadamente en Barcelona. No desarrolló actividad hospitalaria, no tuvo discípulos y no se le conocen publicaciones. Alcanzó renombre como clínico y con la aplicación de la electroterapia en el tratamiento de las enfermedades neurológicas. En 1949, a edad muy avanzada, tuvo el privilegio de presidir, conjuntamente con el Profesor Barré, el acto fundacional de la Sociedad Española de Neurología.

La verdadera historia de la Neurología surge en Cataluña con la figura de Luis Barraquer Roviralta (1855-1928).[16,17] Hijo de un abogado, estudió medicina en Barcelona licenciándose en 1878. Su inclinación a la Neurología

Patio del Hospital de la Santa Cruz, donde se estableció el primer Servicio de Neurología de España

surgió por influencia del profesor Bartolomé Robert, con quien colaboró en la exploración y tratamiento de los enfermos neurológicos. Igualmente adquirió una excelente formación neuroanatómica y neurooftalmológica gracias a su hermano José Barraquer, oftalmólogo de gran prestigio y fundador de una saga oftalmológica que perdura hasta nuestros días.

La especialización neurológica, en sentido estricto, la adquirió en París junto a los grandes maestros del momento: Charcot, Babinski, Pierre Marie, Vulpian y Duchenne de Boulogne. La orientación clínica y semiológica de la escuela francesa fue el patrón de conducta que tipificó toda su actividad clínica y docente, transmitiéndola a sus discípulos y convirtiéndose en el rasgo más característico de la escuela catalana incluso en nuestros días.

En 1881 regresó a Barcelona, incorporándose al Hospital de la Santa Cruz y fundando un año después, en 1882, un servicio denominado «Dispensario de Electroterapia» que fue el primer Servicio de Neurología creado en España y que poco después pasaría a denominarse «Dispensario de Neurología y Electroterapia». En este mismo año se creó en París la Cátedra de Neurología, otorgada a Charcot, y en Viena, Obersteiner creaba el Instituto de Neurología de esta ciudad.

Unos años después fundó un consultorio de Neurología en el Hospital del Sagrado Corazón, donde trabajaba el afamado cirujano Dr. Cardenal, que había introducido las técnicas de Lister en la cirugía.

Su prestigio y conocimientos sobre la patología neurológica quedan patentes al ser invitado por el profesor de Patología Médica en funciones, Dr. Ferrer Solervicens, a pronunciar una conferencia en la cátedra. El tema de la misma fue «Trastornos tróficos de las enfermedades del sistema nervioso». La conferencia fue calificada de «memorable»[18] por el entonces estudiante y después catedrático de patología médica Dr. Pedro Pons.

En 1922 fue nombrado miembro de la Real Academia de Medicina y Cirugía de Barcelona, siendo el tema de su discurso de ingreso netamente neurológico: «El valor semiológico de la contracción ideomuscular», y que aún hoy es el análisis más preciso que existe de este tema.

La actividad de Barraquer Roviralta fue exclusivamente neurológica, con un gran componente investigador. Su actividad como publicista y la relación epistolar con las grandes figuras neurológicas de su época, le mantuvieron en un estado de «formación continuada» y atento a los progresos de la especialidad tanto en el aspecto clínico como en el experimental. No perdió el contacto con la escuela de París, prueba de ello es su relación epistolar con Charcot, al que en varias ocasiones remitió piezas anatómicas para su estudio.

Su excelente formación clinicosemiológica, adquirida en París, y su amplia experiencia clínica en el Hospital de la Santa Cruz, se plasmaron en su extensa obra escrita. Ésta se inició en 1885 con una publicación titulada «Parálisis periférica protopática de las cuatro extremidades». En 1888, dos años después de la descripción por Charcort, Marie y Tooth de la enfermedad que lleva el nombre de estos autores, expuso en una conferencia dos casos de la denominada «amiotrofia neural». En 1906 fue nombrado médico de número del Hospital de la Santa Cruz, atendiendo por aquel entonces a un número de enfermos que oscilaba entre 500 y 900 al mes.

A sus observaciones clínicas y a su reflexión sobre las mismas, debemos la descripción del reflejo de flexión plantar. Barraquer observó la flexión completa de todas las falanges de los cinco dedos, con la característica de su lenta instauración, duración y tenacidad. Es, de hecho, un «reflejo de depresión» del pie. La paternidad del reflejo fue reconocida en 1950 por Russell Brain, que denominó al fenómeno «Barraquer's reflex». Este fenómeno fue estudiado posteriormente por su hijo Barraquer Ferré y por Fulton y su escuela que localizaron su causa en una lesión a nivel del córtex frontal premotor.

En relación con la contracción ideomuscular, señaló que en la tabes la arreflexia aquílea contrasta con la exaltación de la contracción ideomuscular del vientre de los gemelos. Señaló igualmente la abolición de la contracción ideomuscular en la distrofia muscular de Duchenne y su modificación en la enfermedad de Thomsen. Recalcó el valor semiológico de la marcha «a pequeños pasos» en los síndromes de esclerosis cerebral, la atrofia y dilatación ventricular en los hemisferios dañados por un infarto y resaltó la presencia de hemiatrofia facial en los casos de hemiplejía infantil.

Su aportación más original fue la descripción de la «Lipodistrofia Progresiva Cefalotorácica» denominada posteriormente enfermedad de Barraquer-Simons. La observación fue publicada en 1907 y ampliada en 1924. Aportaciones posteriores de su hijo Barraquer Ferré en 1930, 1931, 1935 y finalmente 1949, así como de Rodríguez Arias en 1950, completaron el estudio de este síndrome.

La patología neuromuscular fue un tema que llamó la atención de Barraquer Roviralta, prueba de ello es la publicación que efectuó en 1888 («Atrofias Musculares»), realizando el diagnóstico clínico y diferencial de sus diversas etiologías. En 1921 publicó «Atrofia Muscular Artrítica». Es notable su descripción de la «Atrofia hemilateral generalizada» de origen simpático-trófico, que años más tarde Barré calificaría de trastornos simpáticos extenso-progresivos.

La neuropatía leprosa fue otro tema de interés de Barraquer Roviralta, como demuestra la descripción de los trastornos de la motricidad y sensibilidad de la cara que presentan algunos de estos enfermos, denominando al cuadro «Máscara Anestésica Leprosa». Sus observaciones fueron publicadas en 1914 y 1915 en la *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, resaltando la alteración de la sensibilidad profunda en las neuropatías leprosas.

En otras publicaciones, Barraquer se ocupó de los cuadros extrapiramidales en especial de la atetosis, describiendo un caso de atetosis doble aparecido en un hombre de 28 años como consecuencia de una fiebre tifoidea. En una revisión posterior del caso, efectuada por Giménez Roldán, se calificó a este enfermo como afecto de una distonía muscular deformante.

La experimentación fue otra faceta de Barraquer Roviralta. A lo largo de 18 años, entre 1910 y 1928, trabajó en temas experimentales sobre el sistema nervioso periférico. Seccionó el nervio ciático de conejos, realizando en estos animales un seguimiento de su evolución clínica, un estudio anatómico así como un estudio de las reacciones eléctricas. Publicó sus experiencias en la *Revue Neurologique* con un artículo titulado «*Études Cliniques et Experimentales en Neurologie. Dégénération et Regéneration du Système Nerveux Périphérique*».

Consciente de las limitaciones de la terapéutica médica y habiendo diagnosticado varios casos de tumores cerebrales, Barraquer Roviralta indujo a cirujanos de prestigio a actuar sobre esta patología. Entre 1910 y 1923 indicó la intervención quirúrgica en varios casos de epilepsia postraumática, intervenciones que fueron realizadas por los cirujanos Ribas y Ribas y por Corachán. En 1910, el Dr. Cardenal intervino un caso de Barraquer afecto de hemiplejía progresiva imputada a un tumor. En el acto quirúrgico se puso de manifiesto que era una cisticercosis. En 1916, otro cirujano, Reventós, intervino un tumor de cerebelo igualmente diagnosticado por Barraquer. De la misma manera que Babinski en París indujo a Clovis Vincent a la práctica de la neurocirugía,

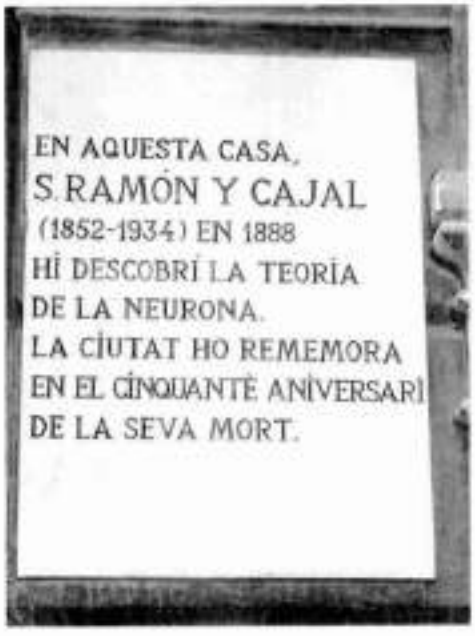
Barraquer en el antiguo Hospital de la Santa Cruz impulsó la aparición de la neurocirugía en España.

Su dedicación exclusiva a la Neurología clínica le conllevó múltiples sacrificios, por lo que intentó apartar a su hijo de los estudios de medicina, intención que como veremos más adelante fracasó, afianzándose la tradición familiar así como el desarrollo de esta especialidad en nuestro país.

Su dedicación hospitalaria y amplia vocación docente, originó una numerosa asistencia a su servicio de médicos jóvenes deseosos de formarse neurológicamente. Entre ellos destacaron Roca Munner, Perés Casañas, Rahola, Clotet, Tolosa (que posteriormente pasó al campo de la neurocirugía) y su hijo Barraquer Ferré, que continuó su obra en el Hospital de San Pablo.

Cabe resaltar un hecho curioso y es que entre los años 1888 y 1893, Ramón y Cajal residió en Barcelona ejerciendo su magisterio en la cátedra de Histología e Histoquímica Normales y Anatomía Patológica, asentada en el mismo Hospital de la Santa Cruz donde Barraquer Roviralta dirigía su servicio de neurología desde 1882. Durante estos años los trabajos de Cajal adquirieron su máxima trascendencia. El mismo Cajal afirmó:[19] «Durante los primeros años pasados en la Ciudad Condal aparecieron mis comunicaciones científicas más importantes». Fue en 1889, siendo aún catedrático en Barcelona, que asistió a la reunión de la Sociedad Anatómica Alemana, que se celebraba en Berlín, donde comunicó el fruto de sus investigaciones que fueron ensalzadas por Kölliker, máxima autoridad de la histología alemana en aquel momento.

Placa conmemorativa de la estancia del Dr. Santiago Ramón y Cajal en Barcelona. Placa existente en la calle del Notariado nº. 7, donde residió el Dr. Ramón y Cajal durante su permanencia en Barcelona (1888-1893).



Sorprendentemente no existe ninguna reseña escrita ni memoria verbal sobre la posible relación entre estos dos personajes tan vinculados a la Neurología española. Mientras nos consta que Cajal regaló un microscopio a José A. Barraquer Roviralta, notable patólogo y extraordinario oftalmólogo.

Luis Barraquer Ferré (1887-1959),[20,21] hijo del primer neurólogo de la dinastía, nació en Barcelona el 16 de junio de 1887. Su padre, debido a las dificultades económicas y escasa relevancia social que le acarreó su exclusiva dedicación a la Neurología,

apartó a su hijo de los estudios de medicina. Así, durante diez años trabajó en la industria primero y posteriormente en el comercio de vinos, cursó estudios de contabilidad, aprendió inglés y adquirió nociones de alemán.

Dr. Luis Barraquer Ferré (1887-1959).

Manteniendo una estrecha relación con su padre, su infancia y juventud se desarrollaron entre Barcelona y su residencia en el campo en San Climent de Llobregat, pequeño pueblo situado en las cercanías de Barcelona. Hay que destacar su amor al campo y su peculiar afición por la cría de palomas mensajeras.

A la edad de 28 años, a escondidas de su padre, realizó el curso preparatorio para ingresar en la facultad de medicina, completando en tres años los siete que en aquella época eran preceptivos para obtener la licenciatura de medicina. Durante sus estudios, entre 1914 y 1917, vivió estrechamente la obra investigadora de su padre, ayudándole como lo que podríamos denominar mozo de laboratorio. Su formación neurológica la adquirió exclusivamente en el Hospital de la Santa Cruz, teniendo como maestro a su padre Barraquer Roviralta. Más tarde, en 1921, visitó la Salpêtrière y la Pitié, conociendo a Pierre Marie y a Babiwski.

En 1917 fue nombrado médico interno del servicio regentado por su padre, en 1920 médico auxiliar y en 1929, un año después de la muerte de su padre, fue nombrado director del Servicio de Neurología del Hospital de la Santa Cruz y San Pablo. Cuatro años antes había creado un servicio de Neurología en la Obra Social de Santa Madrona. En 1930 se trasladó del Hospital de la Santa Cruz al nuevo y «modernista» Hospital de la Santa Cruz y San Pablo.

La bibliografía de Barraquer Ferré es vastísima: unas 200 obras entre artículos, libros y monografías. En 1923 publicó *Elementos de Neuropatología*, prologado por Pierre Marie, donde interpretaba el término neuropatología como expresión de patología del sistema nervioso, según refiere su hijo Barraquer Bordas. Este mismo uso del vocablo en cuestión lo hizo sir Francis Walshe. En 1932 publicó el libro titulado *Tumores del sistema nervioso*, que estudiaba detalladamente el síndrome de hipertensión intracraneal y la clínica de los tumores cerebrales.

Sin duda, la mayor aportación de Barraquer Ferré, culminación de la obra iniciada por su padre Barraquer Roviralta, fue el *Tratado de Enfermedades Nerviosas* escrito conjuntamente con sus íntimos colaboradores Gispert y Castañer Vendrell y que fue el primer tratado de Neurología escrito en España. El primer tomo se publicó en 1936 y el segundo en 1940. El prólogo lo escribió Pierre Marie. En el tratado se expone con

extensión toda la patología del sistema nervioso, con aportación de una inmensa experiencia personal, iconografía original (la mayoría obra de Barraquer Roviralta) y una revisión exhaustiva de la bibliografía de aquellos años.

Barraquer Ferré publicó artículos sobre temas muy diversos: epilepsia, patología de los lóbulos frontales y su participación en el equilibrio, siringomielia, compresión medular, polineuropatías tóxicas, enfermedad de Charcot, Marie y Tooht, así como artículos sobre semiología, ampliando el estudio del reflejo de flexión plantar descrito por su padre sugiriendo que la prensión del pie aparece en trastornos de lóbulo frontal. Igualmente completó y amplió el estudio de la lipodistrofia cefalotorácica, descrita por su padre, considerando la causa de la misma una disfunción hipotalámica.

En 1940, dentro de la colección *Manuales de Medicina Práctica* de Editorial Salvat, publicó *Las parálisis*, *Las neuralgias* (1941) y *La parálisis infantil* (1945) estas dos últimas obras en colaboración con Castañer Vendrell. En 1944, con el fisiólogo Jiménez Vargas, publicó estudios del trazado electroencefalográfico en enfermos epilépticos.

Su inmensa experiencia clínica y actitud crítica le permitieron, en 1947, especular sobre la importancia de la cervicoartrosis en la génesis de la patología medular. A finales de los años cuarenta la escuela de San Pablo entró en una etapa de divulgación de sus actividades en la prensa anglosajona.

En 1931 fue nombrado académico corresponsal por méritos científicos de la Real Academia de Medicina de Barcelona, alcanzando en 1951 el grado de académico numerario. En 1935 fue presidente de la Sociedad de Oto-Neuro-Oftalmología de Barcelona. En 1949 fue nombrado miembro de honor de la Société Française de Neurologie, en 1950 de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris y posteriormente, en 1952, fue elegido miembro correspondiente de la American Academy of Neurology y de la American Neurological Association. Conjuntamente con Rodríguez Arias y Subirana, fundó en el año 1949, en Barcelona, la Sociedad Española de Neurología, siendo elegido primer presidente.

Su actividad docente fue amplísima, formándose bajo su dirección la mayoría de los neurólogos catalanes y de otras regiones de España de la primera mitad del siglo XX. Entre los mismos citamos a Gispert Cruz, Castañer Vendrell, Corachán Llort, Carulla, Torruella Font, Casellas, Ruiz Lara, Muntaner Marqués, Samsó, Varela de Seijas, Gonzalo Moya, su hijo Barraquer Bordas y otros que posteriormente se especializaron en psiquiatría, como González Monclús, Pigem y Ruiz Lara.

Su salud no fue buena, sufriendo periódicamente intensísimas algias abdominales que ocasionalmente culminaban con lipotimia. Murió el 21 de febrero de 1959 de un cuadro de esta naturaleza, durante la convalecencia de una neumonía.

Otra de las grandes figuras de la neurología catalana fue Belarmino Rodríguez Arias[72,73], que además de por su amplia obra escrita adquirió especial relieve por dos hechos singulares. El primero de ellos fue el ser nombrado, en 1933, profesor agregado de Neurología por el Patronato de la Universidad Autónoma de Barcelona. El segundo evento fue la creación, gracias a sus desvelos, del Instituto Neurológico Municipal, inaugurado el 1 de diciembre de 1936 y que dirigió hasta 1965, año de su jubilación. Ambos acontecimientos fueron de gran trascendencia para el desarrollo de la Neurología en Catalunya y en España.

El Dr. Belarmino Rodríguez Arias nació en Barcelona el 28 de junio de 1895. Inició sus estudios de medicina en 1911, licenciándose en 1916. La inclinación hacia la Neurología se inició por influencia de su padre Antonio Rodríguez Morín, afamado psiquiatra, así como de los profesores Martín Vallejo Lobón y Jaime Peyri Rocamora, este último sifilógrafo eminente que le hizo interesarse por las manifestaciones neurológicas de la sífilis.

Cursó las asignaturas de doctorado en Madrid, en el curso académico 1916-1917, contactando con la escuela madrileña de base fundamentalmente histológica y anatomopatológica. Mantuvo estrecha relación con Sacristán, Lafora, Río-Hortega y el fisiólogo Negrín. El tema de su tesis doctoral fue netamente neurológico «La reacción de Lange –oro coloidal– en la parálisis general».

Por indicación de su padre, su amigo de la infancia Cervera Astor y de Lafora se trasladó a París en 1918, estudiando en la Salpêtrière con Pierre Marie, Babinski y Souques. Igualmente acudió al instituto Pasteur, junto a Mestrezat, estudiando el LCR, especialmente en los casos de encefalitis de Von Economo, destacando su observación de la hiperglucorraquia en este tipo de enfermos.

En 1920 regresó a Barcelona, donde alcanzó una plaza de médico municipal, dirigiendo el Dispensario de Enfermedades Mentales de la Beneficencia, conjuntamente con el gran psiquiatra Mira y López. A los pocos años el Dispensario de Enfermedades Mentales se transformó en la Clínica Psiquiátrica Municipal de Urgencias, que en la vertiente psiquiátrica fue dirigida por Mira y en la neurológica por Rodríguez Arias.

Colaboró con las cátedras de patología médica de los profesores Ferrer Piera, Ferrer Solervicens y Ferrer y Cagigal, desarrollando una brillante labor asistencial y docente tratando a los enfermos neurológicos. En 1924, juntamente con Mira, fundó la Asociación Española de Neuropsiquiatría. En 1930 fue nombrado director del pabellón de hombres del nosocomio de San Baudilio, aportando al mismo una fuerte orientación neurológica.

Un momento crucial en su biografía fue el nombramiento como profesor agregado de Neurología por el Patronato de la Universidad Autónoma de Barcelona en la que pro-

Dr. Rodríguez Arias (sentado segundo por la izquierda) con sus colaboradores del Instituto Neurológico Municipal.

fesó el magisterio desde 1933 hasta 1939. Tuvo como colaboradores a los Doctores Azoy –otólogo–, Ancochea –anatomopatólogo–, Bages –radiólogo–, Catasús –analista–, Peres Casañas –electrólogo–, Vilacoro –oftalmólogo– y Tolosa –neurocirujano–. Fue ésta la primera Cátedra de Neurología de España, desapareciendo, al igual que la Universidad Autónoma de Barcelona, en 1939, al terminar la Guerra Civil.

En 1936, en plena contienda, gracias a su prestigio y tenacidad como médico municipal y a la llegada de gran cantidad de enfermos neuroquirúrgicos procedentes del frente de batalla, creó el Instituto Neurológico Municipal, que fue el primer centro hospitalario de España dedicado íntegramente a enfermos neurológicos. Se fundó el 1 de diciembre de 1936, ubicándose en la Calle de Llull nº 8. Su relación con el Hospital de San Pablo fue muy cordial, participando directores y miembros del cuerpo facultativo de ambas instituciones en la docencia entre uno y otro centro.

Su interés se extendió a casi todos los aspectos de la Neurología. En el Congreso de Alienistas y Neurólogos de Lengua Francesa, con Alajouanine, presentó una comunicación sobre los trastornos de la sensibilidad en la esclerosis en placas. Se interesó por el diagnóstico precoz de esta enfermedad y por las alteraciones que producía en el LCR. La encefalitis letárgica de Von Economo la estudió en París y se interesó por la neurolúes y su tratamiento con malarioterapia en el caso de la parálisis general progresiva, así como por la indicación del bismuto y el salvarsán en los granulomas luéticos. Las encefalomielitis posvacunales fueron también motivo de estudio, su casuística sobre el

tema fue una de las mejores del mundo. Igualmente se interesó por los traumatismos craneales y el latirismo.

Presentó en colaboración con los neurocirujanos Corachán y Tolosa una comunicación sobre el tratamiento quirúrgico de la epilepsia parcial (Congreso Internacional de Neurología de Londres, 1935).

En el aspecto neurorradiológico cabe destacar su aportación a la técnica del doble contraste en el diagnóstico de las compresiones medulares. Hasta entonces, Sicard, el descubridor de la mielografía, la practicaba inyectando el contraste por vía cisternal, bajando el contraste por el espacio subaracnoideo espinal. Rodríguez Arias, una vez practicada la inyección de contraste por vía cisternal, inyectaba aire por vía lumbar delimitando de esta manera el borde inferior de la compresión. Comunicó su técnica a Sicard, quien poco después confirmó las ventajas de la introducción del contraste por el espacio lumbar. Su relación con Egas Moniz le impulsó a llevar a cabo estudios angiográficos, siendo posiblemente los primeros realizados en España.

Conjuntamente con Barraquer Ferré y Subirana fundó en 1949 la Sociedad Española de Neurología (19 de diciembre de 1949). La sesión inaugural fue presidida por los doctores Vilamura y Barré. Rodríguez Arias, en palabras de Barraquer Bordas, fue «la mente ordenadora de la arquitectura interna» y en él recayó la elaboración de los estatutos de la nueva Sociedad. El planteamiento de la reunión inaugural fue obra del secretario Luis Barraquer Bordas.

En 1932 fue elegido académico correspondiente de la Real Academia de Medicina de Barcelona y en 1955 ocupó una vacante de miembro titular en la sección de medicina y especialidades médicas. En 1963 fue elegido secretario general y en 1966 secretario perpetuo a título personal. En 1984 fue elegido presidente de honor, pasando, en 1987, a miembro numerario de honor. Falleció en 1997, casi a los 102 años de edad, con limitaciones físicas en los últimos años pero con una clarividencia envidiable.

Ignacio de Gispert Cruz[24,25] nació en Girona el 24 de marzo de 1903. Estudió en Barcelona, licenciándose en 1925, y se doctoró posteriormente en Madrid con una tesis sobre la estructura del nervio periférico.

Sus primeros pasos en Neurología los dio junto a Barraquer Roviralta en el Hospital de la Santa Cruz, coincidiendo con Barraquer Ferré, con quien colaboraría intensamente, y con el Dr. Tolosa, por aquel entonces dedicado a la neurología clínica. En 1929, siguiendo a Barraquer Ferré, se trasladó al Hospital de San Pablo, con la titulación de *primer ayudante del Servicio de Neurología*.

Gispert inició pronto su actividad editorial publicando artículos sobre tumores de la cola de caballo y del cuerpo calloso. Su actividad más meritoria en este sentido fue su gran

colaboración con Barraquer Ferré en la confección del *Tratado de Enfermedades Nerviosas* publicado en dos tomos (1936 y 1940). A esta labor, según relata Barraquer Bordas, «contribuyó con su agudeza clínica, precisión en la descripción de los cuadros patológicos y su facilidad para escribir».

Un tema de su interés fue la siringomielia, que conjuntamente con Barraquer Ferré, describió en trece miembros presuntamente afectos de una misma familia de Mallorca. Igualmente se ocupó de la lepra y la neurosífilis.

Poco después de la guerra civil dirigió, alternado con la asistencia en el Hospital de San Pablo, un dispensario de Neurología en el Hospital Infantil de San Juan de Dios. En 1945, atendiendo a la solicitud del Profesor Ferrer Solervicens, abandonó el Servicio del Dr. Barraquer, incorporándose a la clínica médica del mencionado profesor. Poco después, al fallecer éste, la cátedra de patología médica fue ganada por el Profesor Soriano Jiménez, con quien colaboró hasta 1970.

El Dr. Gispert era un hombre poco amante de los actos oficiales, muy independiente, por ello no formó un equipo. Su actividad asistencial básica radicaba en la visita ambulatoria, mientras que uno de sus colaboradores asistía a los enfermos neurológicos ingresados en la clínica. Escribió diversos artículos y monografías, entre éstas que destacan *Encefalitis y encefalomielitis agudas no supuradas*, *Paraplejías espasmódicas* y *Hemorragias meningeas*, todas ellas publicadas en la colección de *Monografías Médicas* dirigida por el Dr. Puig Sureda. Una aportación original fue la encefalopatía de los boxeadores, tema que le propició el ser neurólogo de la Mutualidad Médica de los Deportistas de Catalunya.

En 1962 fue elegido presidente de la Asociación de Neurología y Psiquiatría de la Academia de Ciencias Médicas.

Su inquietud cultural trascendió el ámbito de la medicina: escribió artículos de interés social en revistas no médicas y cultivó la biografía publicando *Vida, pasión y muerte de un médico de barriada barcelonés: Manuel Blanqué*. En 1975 publicó su autobiografía bajo el título *Memorias de un neurólogo que fue médico de batallón*.

Entre sus colaboradores citamos a Girons y Segarra Obiol que desarrolló su actividad en Boston, distinguiéndose por sus estudios clinicopatológicos sobre el infarto talámico bilateral. Otros colaboradores fueron Pons Bertran, Torelló, Lechuga, Viñes Morros que se dedicó exclusivamente a la electroencefalografía, Isidro Sancho, que le sucedió en el servicio, y nota curiosa, Jordi Pujol, al que en su autobiografía *Memorias de un neurólogo que fue médico de batallón* vaticina como futuro presidente de la Generalitat de Catalunya.

El Dr. Gispert Cruz falleció de un accidente vascular cerebral en 1984.

Dr. D. Antonio Subirana Oller (1904-1992).

Otro de los forjadores de la Neurología fue el Dr. Antonio Subirana Oller[25]. Nació en Barcelona en 1904, licenciándose en la facultad de esta ciudad en 1926. Se especializó en neurología en Estrasburgo, durante los años 1929 y 1930, bajo la dirección del profesor Barré. Igualmente visitó y amplió conocimientos en París con Guillain, con el neurocirujano Tierry de Martel, asistiendo también a las últimas actividades docentes de Babinski. Se doctoró en Madrid, siendo el título de sus tesis «El síndrome vestíbulo espinal de Barré o síndrome de desequilibrio laberíntico puro».

Su actividad clínica y docente la realizó inicialmente en la Facultad de Medicina del Hospital Clínico y en la cátedra de patología y clínica médicas del Dr. Ferrer Solervicens. Más tarde se interesó por diversos temas, en especial por el de la dominancia cerebral y la epilepsia. Finalizada la guerra civil fue encargado de dar las clases de Neurología a los alumnos de 5º curso, imprimiéndose unos voluminosos apuntes en los que se puede apreciar una profunda orientación clínica y semiológica, reflejo de su formación en la escuela francesa.

A la muerte del Profesor Ferrer Solervicens el Dr. Subirana defendió la concedida «autonomía» de que gozaba el Servicio de Neurología que, por razones administrativas, el decanato incluyó dentro de la estructura de la clínica médica. Posteriormente, al ganar la cátedra de patología médica el Profesor Gibert Queraltó, el Dr. Subirana abandonó el Hospital Clínico accediendo a la dirección del Servicio de Neurología del Hospital del Sagrado Corazón.

Su obra científica abarcó diversos temas, especialmente el síndrome vestibular, introduciendo esta patología, en su vertiente neurológica, dentro de la especialidad y publicando varios trabajos sobre el tema. Igualmente estudió el síndrome vestibular dentro del contexto de la esclerosis múltiple.

Una de sus aportaciones más originales fue el estudio y publicación de varios casos de síndrome angiomatoso neuroectodérmico, aconsejando en los mismos la terapéutica con radioterapia.

En 1966 sucedió al Dr. Rodríguez Arias en la dirección del Instituto Neurológico Municipal, donde prosiguió su labor docente y medicosocial, especialmente en la lucha antiepiléptica.

En el año 1932 fue miembro fundador de la Asociación de Oto-Neuro-Oftalmología de Barcelona y en 1949 de la Sociedad Española de Neurología junto con Barraquer Ferré y Rodríguez Arias. En 1973 fue presidente del X Congreso Internacional de Neurología celebrado en Barcelona. En 1964 ingresó en la Real Academia de Medicina y Cirugía de Barcelona con un discurso sobre la epilepsia. Fue miembro extranjero de gran número de sociedades neurológicas de diversos países. Fue nombrado presidente de honor de los Congresos de la especialidad.

Enriqueció la biblioteca de la Real Academia de Medicina con la donación de lo que puede denominarse «legado Maher-Subirana», constituido por una gran colección de libros de Neurología y ciencias afines de los siglos XVIII y XIX, que al jubilarse el Dr. Maher regaló al Dr. Subirana.

El Dr. Antonio Subirana falleció en 1992 a los 89 años de edad.

Uno de los últimos pioneros de la Neurología en Catalunya fue el Dr. D. Carlos Oliveras de la Riva[27,28]. Nacido en Barcelona el 21 de enero de 1914, estudió medicina en la Universidad Autónoma de Barcelona, finalizando su licenciatura en 1940. Su primer contacto con la Neurología fue en el dispensario de la cátedra de patología médica, dirigido por el Dr. Rodríguez Arias. En 1942 se trasladó a Madrid, trabajando con el

Dr. Oliveras de la Riva (1914). Tercero por la izquierda con los Dres. Profesor Garcín, Dr. Espadaler y, a su izquierda, el Dr. Barraquer Bordas. Symposium sobre Polineuropatías Paraneoplásicas. Hospital de la Cruz Roja (1977).

neuropatólogo Fernando de Castro durante los años 1942 y 1943. Adquirió formación psiquiátrica con López Ibor y de clínica médica con Giménez Díaz. En 1944 volvió a Barcelona incorporándose a la Facultad de Medicina como jefe del dispensario de Neurología de la Clínica Médica del Profesor Gibert Queraltó, dispensario que anteriormente habían dirigido Rodríguez Arias y Subirana.

En 1947 hizo una ampliación de estudios en el servicio del profesor Bailey, director del Instituto de Neurología de la Universidad de Illinois. Tanto esta estancia en Illinois como su aprendizaje con Castro, tipificaron la espléndida formación anatomopatológica de Oliveras de la Riva que motivó su intensa colaboración con el Dr. Ley, director del servicio de Neurocirugía del mismo hospital del que fue nombrado consultor neurológico y neuropatólogo.

El latirismo fue el tema de sus tesis doctoral con el estudio de 107 casos, dos de ellos con verificación anatomopatológica. Con su aportación duplicó la estadística mundial, pues en aquellas fechas sólo se contabilizaba en la literatura médica un único caso con estudio anatómico realizado por Filmoniff en 1919.

La neurosífilis, con las formas oligosintomáticas de la tabes, la meningitis tuberculosa, la poliomielitis, así como la esclerosis múltiple, fueron temas de su interés. En esta última estudió con detalle las formas oligosintomáticas, así como sus manifestaciones psíquicas. Muchos de sus artículos tenían base anatomopatológica, fruto de su extensa colaboración con el servicio de neurocirugía. Al respecto mencionamos su estudio sobre los melanomas encefálicos, gliomatosis cerebral, estudio de los ganglioneuromas, las miopatías y la neuropatología de las anastomosis porto-cava.

Fue presidente de la Sociedad Española de Neurología desde 1965 a 1968. En 1973 fue tesorero del X Congreso Internacional de Neurología de Barcelona.

Su actividad docente culminó al ser nombrado, en 1968, director de la Escuela Nacional de Posgraduados de Neurología, con el título de profesor agregado. Su labor en el Hospital Clínico fructificó con la formación de numerosos neurólogos, entre los que destacamos a Aragonés Ollé y a Obach Tuca, sus más estrechos colaboradores.

Otro neurólogo que ejerció gran influencia en el desarrollo de la especialidad en Catalunya fue el Dr. Ramón Sales Vázquez,[29,30] quien nació en un pueblo de Castellón de la Plana y estudió en Barcelona. Su formación fue autodidacta con una inclinación asistencial y docente muy marcada. Durante varios años fue jefe del Dispensario de Neurología de la cátedra de patología general, dirigida por el Dr. Gironés. Se doctoró en 1945 con una tesis titulada «Patología de los cordones medulares posteriores». Su fama de buen clínico y su gran actividad docente fueron el motivo de su traslado a la cátedra del Profesor Pedro Pons como jefe del dispensario de Neurología.

Dr. Sales Vazquez. Sentado primero por la derecha, con los Dres. Jubert, Balcells, Espadaler y Poch (Buenos Aires). Symposium de Enfermedades Musculares, celebrado en el Hospital de la Cruz Roja (1968).

El Dr. Sales Vázquez era una persona con gran intuición, estableciendo el diagnóstico con rapidez pero deteniéndose en el diagnóstico diferencial de manera muy minuciosa. Personalidad muy activa y crítica, con gran facilidad de palabra y de convicción. Fue muy influyente en los medios oficiales, lo que le permitió satisfacer sus ansias sobre los aspectos sociales de la Neurología a los que dedicó sus esfuerzos, sin pretender con ello obtener ventajas académicas ni profesionales.

Entre la década de los cuarenta y los cincuenta, años en los que la ciudad de Barcelona sufrió severas epidemias de poliomielitis, se dedicó intensamente al estudio y tratamiento de esta enfermedad. Fruto de ello fue la creación de un centro de rehabilitación para enfermos poliomielíticos en el Hospital Clínico. Su actividad docente en el dispensario de Neurología se ampliaba al explicar prácticamente toda la Neurología a los alumnos de 6° curso de la facultad; sus lecciones eran sencillas y muy didácticas.

No prodigó la publicación de artículos pero escribió capítulos en libros de terapéutica así como comunicaciones a Congresos sobre los aspectos medicosociales de las enfermedades neurológicas. Colaboró, con varios capítulos, en el *Tratado de Patología Médica* del Profesor Pedro Pons.

Con la jubilación del Profesor Pedro Pons en 1966 se trasladó a la Residencia de la Seguridad Social, como director del Servicio de Rehabilitación. En su dispensario se formaron muchos neurólogos, entre los que citamos a Espadaler, Solé LLenas, Codina, Balcells, Pou, Balagué Vives, Acarín y Miquel.

La neurocirugia en Catalunya nació a instancias de un neurólogo clínico, Barraquer Roviralta. Efectivamente, como escribió el Dr. Tolosa «lo mismo que Babinski en Francia, el cual consideró como su mayor timbre de gloria el haber mostrado el camino a seguir a De Martel y a Vincent, creo que fue sin duda alguna Barraquer Roviralta el primero que entrevió, en España, las brillantes posibilidades que el futuro reservaba a la neurocirugía».[31]

Uno de los primeros casos neuroquirúrgicos fue publicado en 1864 por el Dr. Jerónimo Faraudo[32]. Se trataba de un niño de dos años, afecto de un absceso cerebral frontal que drenó espontáneamente. El Dr. Salvador Cardenal Fernández[33] (1852-1927), cirujano de gran prestigio que introdujo en España el método antiséptico de Lister de la vaporización con ácido fénico sobre el campo operatorio y a cuyas instancias se fundó el Hospital del Sagrado Corazón, mostró gran interés por la neurocirugía. Consta en su curriculum un caso de resección del ganglio de Gasser por neuralgia del trigémino y la intervención de un supuesto tumor cerebral que el acto quirúrgico demostró que se trataba de una cisticercosis (1910).

La primera actividad neuroquirúrgica continua se inició en el Hospital de la Santa Cruz[32] donde, bajo la indicación del Dr. Barraquer Roviralta, los Doctores Ribas Ribas y Corachán García intervinieron a varios enfermos afectos de epilepsia postraumática; dichos enfermos fueron sometidos a cortectomías para eliminar la zona cicatricial. Durante estas intervenciones Barraquer Roviralta hizo estudios de estimulación cortical.

Corachán García en 1921 publicó cuatro casos de craniectomía; dos eran enfermos epilépticos, otro era un absceso cerebral y el cuarto enfermo sufría una fractura de cráneo con hundimiento.

En 1916, otro cirujano general, Antonio Reventós, intervino un tumor de cerebelo diagnosticado por Barraquer Roviralta. En este mismo año, Antonio Trias Pujol publicó un artículo en el que exponía su experiencia en el tratamiento de la neuralgia del trigémino. En 1932, este mismo autor junto con el Dr. Juan Puig Sureda publicaron un artículo, «La arteriografía intracraneana en el diagnóstico de los tumores cerebrales», en el que exponían su experiencia con este procedimiento neurorradiológico.

El primer cirujano con formación estrictamente neuroquirúrgica fue Manuel Corachán Llort (1910-1937),[34] hijo de Corachán García, prestigioso cirujano que fundó la Clínica Corachán, centro privado que ha perdurado hasta la actualidad.

Corachán Llort se formó en su especialidad en Toulouse, Ginebra y Frankfurt, siendo posteriormente neurocirujano del Hospital de San Pablo. Hay constancia en los archivos de ese hospital de intervenciones neuroquirúrgicas, como la de un tumor de fosa posterior, un meningioma del ángulo pontocerebeloso o un tumor del III ventrículo.

Corachán Llort, debido a su experiencia personal, modificó la posición quirúrgica de los enfermos afectos de problemas medulares. Al respecto, Martel y Leriche preconizaban la posición sentada, que Corachán modificó por la de decúbito ventral con la cabeza más baja que la pelvis, con ello se evitaba la pérdida masiva de LCR al incidir la duramadre del canal espinal.

Corachán Llort falleció a la edad de 27 años, como consecuencia de una herida de guerra que evolucionó a gangrena gaseosa.

La evolución de la neurocirugía en Catalunya se inicia de manera sólida con la tragedia de la guerra civil en el periodo 1936-1939. La afluencia de numerosos heridos de guerra con problemas neuroquirúrgicos, motivó que fueran requeridos los servicios de los Doctores Ley y Tolosa, en aquellos momentos poseedores de una excelente formación neuroquirúrgica.

Adolfo Ley Gracia (1908-1975)[35] nació en Las Palmas de Gran Canaria, iniciando sus estudios de medicina en Salamanca. Allí estableció amistad con el catedrático de patología quirúrgica Trias Pujol y a instancias del mismo, se trasladó a Barcelona donde se licenció en 1931. En Barcelona trabajó con el Dr. Puig Sureda, que influyó en su vocación neuroquirúrgica. Estudió en Londres, en el National Hospital de Queen Square y posteriormente se trasladó a Estonia, al Servicio del prestigioso neurocirujano Ludwig Puusepp, en la ciudad de Tartu. Entre 1932 y 1934 amplió su formación en los Estados Unidos trabajando con Bailey en Chicago y en la Fundación Rockefeller de Nueva York, conociendo personalmente a Cushing, el creador de la moderna neurocirugía.

Dr. Adolfo Ley Gracia (1908-1975)

El Dr. Ley regresó a Barcelona en 1934 y al año siguiente, siendo director del Hospital de la Cruz Roja el Dr. García Tornel, fue nombrado jefe del Servicio de Neurocirugía, que fue el primero de la especialidad en España.

Durante la guerra civil se interrumpió la actividad de este Servicio y el Dr. Ley atendió a los heridos de guerra en el Hospital Militar y en el Orfanato Ribas. Por aquellas mismas fechas fue nombrado jefe del Servicio de Neurocirugía del Instituto Neurológico Municipal, al que un año después se incorporó el Dr. Tolosa como jefe de un segundo servicio de la misma especialidad.

El Dr. Ley Gracia con su equipo del Hospital Clínico (1948). Sentados en primera fila, primero de la izquierda Dr. A. Bachs, segundo Dr. Oliveras de la Riva y el Dr. Ley sentado el cuarto por la izquierda. Dr. M. Rovira, primero por la izquierda en la segunda fila. Dr. Campillo, primero por la derecha en la segunda fila y Dr. Jacas detrás de la monja en la última fila.

En 1942 se incorporó al Hospital Clínico, como jefe de Servicio, donde permaneció hasta 1972. En el Hospital Clínico el Dr. Ley realizó una brillante actividad asistencial y docente creando una de las dos escuelas neuroquirúrgicas catalanas.

El Dr. Ley se doctoró en 1957 con la tesis titulada «Aneurismas arteriovenosos congénitos intracraneales». Escribió muchos artículos y monografías, destacando entre ellas *La tríada otoneurológica, Tumores intracraneales* o *Abscesos cerebrales*. En 1961, con Campillo y Oliveras de la Riva, publicó «Extracraneal Metastasis of Glioblastoma Multiforme» en el *Journal of Neurosurgery*. Escribió en el capítulo de tumores cerebrales del *Tratado de Patología Médica* del Dr. Pedro Pons. En 1971 ingresó en la Real Academia de Medicina. Fue profesor, por la Universidad Autónoma de Barcelona, de la Escuela Profesional de Neurocirugía. En 1957 fue nombrado jefe del Servicio de Neurocirugía de la Residencia del Valle de Hebrón compaginando la jefatura de ambos servicios hasta 1972, en que se trasladó definitiva y exclusivamente a la Residencia.

El Dr. Ley creó una escuela de neurocirugía en la que se formaron la mayoría de los neurocirujanos de Catalunya y de otras regiones de España. Entre sus discípulos citamos a Pons Tordera, Emilio Ley Gracia de Madrid, Camilo Crespo, Agustín Bachs, Ramón Jacas, Domingo Campillo, Mariano Rovira, Sergio Zamora, Fabián Isamat, Loizaga Iriondo, Fernando Bacci, así como su hijo Adolfo Ley Valle. Adolfo Ley Gracia falleció en Barcelona el 14 de diciembre de 1975.

La neurocirugía en Catalunya nace igualmente con la obra de Eduardo Tolosa Colomer[35] quien nació en Barcelona el 4 de octubre de 1900. Se licenció en medicina en 1922 y se doctoró en 1929 con la tesis «Algunas consideraciones sobre el diagnóstico diferencial sobre la enfermedad de Raynaud».

Dr. E. Tolosa (1900-1981).

Sus primeros pasos neurológicos los inició con Barraquer Roviralta. Posteriormente completó su formación como neurólogo clínico en Paris con André Thomas, Alajouanine, Guillain, Foix, Lhermitte y Barré. Igualmente amplió estudios en Madrid con Castro, Lafora y Sanchis Banús. Al final de los años veinte, a instancias de Barraquer Roviralta, decidió ejercer como neurocirujano. Sus primeros pasos los dio con Puig Sureda y con Corachán Llort. Su formación se fraguó en Paris con Clovis Vicent en 1930. Entre 1932 y 1934 amplió estudios con Foerster en Breslau, con Olivecrona en Estocolmo y con Penfield en Montreal.

En 1934 fue profesor agregado de Neurología de la Universidad Autónoma de Barcelona. Entre los años 1940 y 1956 dirigió uno de los dos servicios de neurocirugía del Instituto Neurológico Municipal. Fue el encargado de la neurocirugía del Hospital de San Pablo desde 1944 a 1955. En 1956 fue nombrado jefe de uno de los dos servicios de neurología de la Residencia de la Seguridad Social de Barcelona.

En 1949 fue miembro del comité organizador de la primera junta de la Sociedad Española de Neurología y posteriormente, en 1955, fue miembro fundador de la World Federation of Neurosurgical Societies.

La actividad docente del Dr. Tolosa en el Instituto Municipal y en la Residencia de la Seguridad social fue muy intensa, formándose bajo su dirección numerosos neurocirujanos, entre ellos citamos a Escardó Monté, Fuenmayor, Redondo (Zaragoza), Sancho Ripoll (Valencia), Olaizola (San Sebastián), Ucar (Zaragoza) Duran Obiols, Llovet, Garrido (Granada) y Vilató.

Su actividad como publicista fue muy amplia, escribiendo numerosos artículos y monografías, destacando sus artículos sobre la craneoestenosis, sobre los tumores de los ganglios basales, sobre el diagnóstico topográfico de los tumores cerebrales, cirugía del dolor y exploraciones neurorradiológicas. Colaboró en el *Tratado de Patología Médica* del Profesor Pedro Pons, redactando el capítulo de los tumores cerebrales.

Su nombre ha quedado impreso en la historia de la Neurología por la descripción de la oftalmoplejia dolorosa en su articulo «Periarteritic Lesions of the Carotid Siphon with the Clinical Features of a Carotid Infraclinoidal Aneurysm» publicado en el *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry* en 1954. Posteriormente, en 1961, Hunt publicó seis casos con la misma clinica en la revista *Neurology* bajo la denominación de «*Painful* Ophtalmoplegia», conociéndose en la actualidad el cuadro con el nombre de Síndrome de Tolosa-Hunt.

El Dr. Tolosa, afecto de enfermedad de Parkinson, falleció en Barcelona el 4 de diciembre de 1981.

Referencias bibliográficas

[1] Ballester, R. *Nociones de Historia Universal*, 3ª Edición. Barcelona,1932.

[2] Guerra, F. *Historia de la Medicina*. Ediciones Norma. Madrid, 1985, pp. 567-568.

[3] Guerra, F. *Idem*., pp. 543-544.

[4] Guerra, F. *Idem*., pp. 519-520.

[5] Guerra, F. *Idem*., pp. 602-605.

[6] Lain Entralgo, P. *Historia de la Medicina*. Ed. Salvat. Barcelona, 1978, pp. 387-395.

[7] Guerra, F. *Idem*., pp. 754-755.

[8] Izquierdo Rojo J.M. *Historia de la Neurología Clínica Española*. Universidad Complutense de Madrid. Tesis Doctoral. Madrid, 1978, pp. 28-4.

[9] Cubi Soler, M. *Elementos de Frenología*. Imprenta Hispana. Barcelona, 1849. Cubi Soler, M. *Lecciones de Frenología*. Imprenta Hispana. Barcelona,1852.

[10] Guerra, F. *Idem*., pp. 754-755.

[11] Izquierdo Rojo, J.M. *Historia de la Neurología Clínica Española*. Universidad Complutense de Madrid. Tesis doctoral. Madrid, 1978, p. 41.

[12] Rodriguez Arias, B. «La neurologia del Profesor Bartolomé Robert», *Archivos de Neurobiología*. 1967. T XXX, nº 3, pp. 216-222.

[13] Izquierdo Rojo, J.M. *Idem*., pp. 26-27.

[14] Rodriguez Arias, B. «Eduardo Bertrán y Rubio y la neurología de su tiempo», *Anales de Medicina y Cirugía*. 1971. Vol LI, nº 225, pp. 265-269.

[15] Izquierdo Rojo, J.M. *Idem*., p. 209.

[16] Barraquer Bordas, Ll. «Lluis Barraquer Roviralta (1855-1928) Fondateur de la Neurologie Clinique Catalane et Espagnole», *Cogito*. 1989. Vol 1, nº 0, pp. 65-71.

[17] Izquierdo Rojo, J.M. *Idem*., pp. 40-64.

[18] Pedro Pons, A. «El Dr. Barraquer Roviralta en el ambiente médico barcelonés», *Revista Española de Oto-Neuro-Oftalmología*. 1956. T. XV, nº 83-84, pp. 11-13.

[19] Ferrer Piera, D. *Cajal y Barcelona*. Colección Histórica de Ciencias de la Salud. Fundación Uriach 1838. Barcelona.

[20] Barraquer Bordas, Ll. Peres Serra, J.; Grau Veciana, J.M.; Martí Vilalta, J.L. «La vida y la obra científica de Lluis Barraquer Ferré», *Anales de Medicina y Cirugía*. 1972, pp. 301-324.

[21] Izquierdo Rojo, J.M. *Idem*., pp. 155-175.

[22] Izquierdo Rojo, J.M. *Idem*., pp. 176-204.

[23] Barraquer Bordas, Ll. «Dr. Belarmino Rodriguez Arias. In Memoriam» *Neurología*. 1997. V 12, nº 9, pp. 375-379.

[24] Izquierdo Rojo, J.M. *Idem*., pp. 163, 166, 214.

[23] Barraquer Bordas, Ll. «Ignasi de Gispert Cruz (1903-1984). Nota necrológica», *Revista de Neurología*. 1986. Vol. XIV, pp. 434-47.

[24] Izquierdo Rojo, J.M. *Idem*., pp. 204-209.

[25] Oliveras de la Riva, C. Comunicación personal. 1999.

[26] Oliveras de la Riva, C. Curriculum vitae.

[27] Espadaler Medina, J.M. Comunicación personal. 1987.

[28] Codina Puigrós, A. Comunicación personal. 1999.

[29] Tolosa Colomer, E. «Primeros pasos de la neurocirugía en el antiguo Hospital de la Santa Cruz bajo el impulso de Luis Barraquer Roviralta», *Medicina Clínica*. 1950. T XV, pp. 383-385.

[30] Prim Capdevila, J. *Evolución Histórica de la Neurocirugía en Cataluña*. Universidad Autónoma de Barcelona. Tesis doctoral. Barcelona,1992, pp. 184-187.

[31] Prim Capdevila, J. *Idem*., pp. 191-192.

[32] Prim Capdevila, J. *Idem*., pp. 206-213.

[33] Prim Capdevila, J. *Idem*., pp. 213-229.

[34] Prim Capdevila, J. *Idem*., pp. 230-239.

El autor agradece al Dr. Luis Barraquer Bordas la revisión del texto, al Dr. J. Prim el haber colaborado con las ilustraciones y al Dr. Miguel Balcells junior, la autoría de las fotografías.

La Neurología española en el exilio

E. García-Albea Ristol

La quebrada historia de la medicina, y de la ciencia española en general, ha venido marcada de forma directa por las vicisitudes políticas, con frecuencia dramáticas, y el aislamiento de la nación a las corrientes «modernas» europeas. Desde Serveto a Orfila, y desde los incipientes balbuceos de la Neurología a finales del siglo XIX, con Pedro Mata, hasta los últimos decenios del siglo XX, el exilio, voluntario ante la indigencia científica de nuestro país, o forzado por la situación política, ha sido una constante de nuestra historia médica. Pero es en la gran crisis nacional que supuso nuestra Guerra Civil, con una generación prometedora de médicos, particularmente neurólogos, que habían adquirido extraordinario prestigio en los lustros anteriores, y leales en su mayoría al gobierno republicano, cuando el exilio adquiere una dimensión casi generalizada. A esta *generación dispersa*, como así se la ha llamado, es a la que dedicaremos un breve recuerdo[1].

Los estudios históricos sobre el exilio siguen siendo incompletos, destacando la monografía de Giral[2], la recopilación de Abellán[3] y las aportaciones de Fernández Guardiola[4]. La información sobre las depuraciones en la posguerra (el llamado *exilio interior*) está sin escribir.

Medio millón de refugiados abandonaron España al final de la Guerra Civil[5]. Como afirma Vicente Llorens: «Nunca en la historia de España se había producido un éxodo de tales proporciones ni de tal naturaleza»[5]. Fue, en efecto, un exilio sin precedentes en la historia del mundo, donde cerca de 5.000 intelectuales abandonaron el país. Más de la mitad del profesorado de las doce universidades existentes quedó incapacitado: 462 profesores fueron inhabilitados, incluidos 208 catedráticos que se exiliaron. El fusilamiento de ocho catedráticos (entre ellos dos rectores, Leopoldo Alas –hijo de Clarín– y García Arguelles), el encarcelamiento (por ejemplo, Luis Calandre, ilustre vástago de la escuela de Cajal, que se negó asistir al general Franco si no recibía como pago la excarcelación de los presos políticos), la depuración (Tello), y, sobre todo, el exilio, vaciaron a España de toda actividad científica. La Junta de Ampliación de Estudios, presidida por Cajal hasta su muerte, que en la más fecunda y pionera iniciativa de abrir nuestro país a los grandes centros de la vanguardia científica había movilizado a más de trescientos médicos a los principales centros europeos durante los treinta años de su existencia, fue

suspendida. La «trágica frivolidad de los reaccionarios», en palabras de Machado, determinó que el nuevo siglo de oro (de plata según otros) fuera brutalmente abortado. Las neurociencias, posiblemente lo más pujante de esa brillante etapa, fueron casi completamente barridas. El panorama reflejado por Giral es elocuente:

«Al concluir nuestra guerra civil de 1939, con el verano encima, desapareció toda actividad científica y cultural en España. En otoño de ese año no se dio la oportunidad de ningún cambio en la vida universitaria a pesar del enorme vacío producido por las ejecuciones de profesores universitarios republicanos, por las destituciones, y fundamentalmente por el exilio masivo. La pobreza en la vida universitaria, y la lentitud en subsanarla fueron las causas en aquellos primeros años de la posguerra, con la tristeza de los llamados «exámenes patrióticos»[2].

Los médicos (se calcula que la cifra total ronda el millar), junto a los maestros, fueron las profesiones más afectadas. Tan sólo a México se desplazaron 500 médicos. Y al menos 50 destacadas autoridades científicas relacionadas directa o indirectamente con la Neurología vivieron el destierro en Iberoamérica.

Si bien México fue el país que con más prontitud y hospitalidad recibió el grueso del contingente médico, la dispersión fue muy amplia. Venezuela, la segunda nación en acogida, permitió la continuidad de casi un tercio de los médicos, bajo el liderazgo del gran fisiólogo catalán, Augusto Pi y Sunyer. También la República Dominicana, Cuba, Chile, Argentina, Bolivia, Guatemala (Amador Pereyra), Panamá, Perú, Puerto Rico (Luis Ortega), Brasil (Emilio Mira), Canadá (Miguel Prados) y Argelia. En Estados Unidos, Lorente de No –emigrado unos años antes–, proporcionó gran ayuda a los exiliados a través del Rockefeller Institute, y allí trabajaron Juan Negrín (junior) o el neurocirujano catalán Antonio Grifio, destacando de forma especial Severo Ochoa.

En Europa, algunos permanecieron en Francia (Diego Ruiz), destacando Ajuriaguerra (emigrado unos años antes de la contienda y al que se le dedica una glosa en esta monografía). También asentaron en la Unión Soviética (Juan Planelles, Álvarez Buylla), Bélgica, Suiza (Marcelino Pascua) e Inglaterra. Por citar algunos nombres, en las Islas Británicas se establecieron Juan Negrín, Vazquez López (discípulo de Río-Hortega) y el traumatólogo Trueta.

Recordemos a algunas personalidades relacionadas con la Neurología, o con las neurociencias en sentido amplio, que vivieron el exilio.

En Canadá es preciso evocar la figura del malagueño Miguel Prados Such (1894-1969), hermano del también exiliado poeta de la Generación del 27 Emilio Prados. Estudió la carrera en Madrid, en la Residencia de Estudiantes. Ayudante de Lafora (entre los años 1918 y 1920), amplió su formación en el Maudsley Hospital de Londres con Mott, y en

1922 con Kraepelin y Spielmeyer en Munich. En 1923 vuelve a Málaga, donde dirige el recién fundado Sanatorio Psiquiátrico de San José. Era, sin duda, la gran figura de la neuropsiquiatría andaluza. Interesado por la demencia, es designado por la Asociación Española de Neuropsiquiatría para representarla junto a Lafora, Mira y Rodríguez Arias en la Royal Medico-Psychological Association, y como representante español (junto a Cajal, Tello, Fernández Sanz y Lafora) en el Primer Congreso Internacional de Neurología (Berna, 1929). Durante la Guerra Civil se traslada a Valencia y posteriormente a Canadá gracias a la ayuda de Penfield. Sus publicaciones antes del exilio se centran en la demencia, la pelagra y la cefalea. Con Lafora, escribe una monografía sobre las funciones del cuerpo calloso. Durante el exilio en Montreal orienta su actividad hacia la psiquiatría y el psicoanálisis, fundando la Canadian Psychoanalitic Society. Con el apoyo de Obrador volvió a España unos años antes de su muerte.

Miguel Prados Such

En la anatomía y la histología, centradas en el conocimiento del sistema nervioso, y de la que se nutrió la mayoría de los neurólogos o neuropsiquiatras de la llamada entonces Escuela Española de Neurología, deben mencionarse, si bien fugazmente, a Gumersindo Sánchez Guisande (n. Santiago de Compostela, 1892) y don Pío del Río-Hortega (n. Portillo, Valladolid; 1882-1945). Don Pío fue el histólogo más original y capacitado de los discípulos de Cajal. Su exilio se produjo con una gran obra realizada y gran prestigio internacional (Caballero de la Legión de Honor francesa, Miembro de Honor de la Sociedad de Biología de Nueva York, propuesto en dos ocasiones para Premio Nobel, entre muchas). Se traslada a Valencia y Barcelona, y finalmente se dirige a París, donde enseña sus renovadoras técnicas histológicas en el laboratorio de Clovis Vincent. En 1938 se marcha a Oxford, al Servicio de Neurocirugía de Cairns, y es nombrado Doctor Honoris Causa por dicha universidad. Aquí publica su famoso trabajo «Microglia» (*Lancet* 1939, I, 102). En 1940 es invitado por el recientemente fundado Instituto de Neurología de México y la Institución Cultural Española de Buenos Aires. Y a la Argentina acude, al recordar la buena acogida que tuvo en su primer viaje en 1925, y ante la insistencia del Premio Nobel, Houssay. Pero en esta ocasión tan sólo su leal discípulo Moisés Polak recibió a este «rojo republicano» tal como le anunció la prensa local. A pesar de las privaciones, su labor fue allí importante, donde aplicó su talento para la tinción en la descripción de la glía de los ganglios simpáticos, y en la ordenación histo-

Pío del Río-Hortega

lógica de los tumores del sistema nervioso. Funda la revista *Archivos de Histología Normal y Patológica* que le permite divulgar sus hallazgos y la de sus discípulos, que pronto se multiplicaron. Falleció el 1 de junio de 1945.

En Argentina desembarcaron otros españoles, que orientaron su actividad en diversas ramas de la neurociencia, como la psicología. El más destacado fue Ángel Garma (Bilbao, 1908-Buenos Aires, 1994). Formado en Madrid, donde vivió en la famosa Residencia de Estudiantes fue compañero de Ochoa, Grande Covián, Méndez, Calandre, Lorca, Buñuel y Dalí, entre muchos. Formado con Río-Hortega, Negrín y Hernando, se orientó a la neuropsiquiatría. Fue discípulo de Sacristán en el Hospital Psiquiátrico de Ciempozuelos. Completó sus estudios en Berlín con Bonhoeffer y se apartó pronto de las fuertes tendencias somatistas de los neuropsiquiatras madrileños. Considerado el primer psicoanalista español, escribe en *Archivos de Neurobiología* dos trabajos divulgadores de la entonces prometedora técnica, «Cómo se estudia el psicoanálisis» y «La transferencia afectiva en el psicoanálisis». Fundador de la pujante Asociación Psicoanalítica Argentina, se convirtió en el más prestigioso psiquiatra de Argentina, y fue la referencia máxima del psicoanálisis en Hispanoamérica. Su compañero de exilio, y el mayor de nuestros penalistas, fue Luis Jiménez Asúa.

Correspondió a México ser el destino mayoritario de los médicos exiliados españoles. Gran parte de los mismos pasó antes por los campos de concentración franceses, donde organizaron la asistencia a los refugiados[6]. Ya en los últimos meses de la guerra se creó en París la UPUEE (Unión de Profesores Universitarios Españoles en el Exilio), conocida por la «universidad en el exilio», presidida por Gustavo Pittaluga, que permitió ordenar el destino de tantos intelectuales. El gran éxodo de intelectuales a México fue posible por la firme actitud del Presidente de la República, Lázaro Cárdenas,[7] que puso a disposición de los españoles todas las emergentes instituciones científicas mexicanas, además de facilitar los barcos *Mexique, Ipanema, Sinaia* y *Fendre* para el traslado. La importancia de la presencia española para la ciencia mexicana fue tanta que en determinado momento más de la mitad de los profesores de la Universidad Nacional Autónoma de México (UNAM) estaba ocupada por profesores españoles o de origen español. Incluso se editó en 1943 un *Boletín Informativo* que permitió mostrar la actividad científica de los exiliados. Posteriormente, el prestigioso biólogo español Ignacio Bolívar Urrutia,[8] fundó la revista *Ciencia*, órgano de expresión común de todos ellos. Severo Ochoa eligió esta revista para publicar su lectura del Nobel. Se fundó la Casa de España (hoy Colegio de México) y el Ateneo, al cual se dio el nombre de «Ramón y Cajal».

Gonzalo Rodríguez Lafora (Madrid, 1886-Madrid 1971), fue el más distinguido neurólogo español en el exilio. Su extraordinaria carrera profesional anterior a la Guerra Civil es sobradamente conocida en gran parte por la biografía de Valenciano Gayá. Tras vacilaciones y temores durante la contienda en que se traslada a Valencia y a Barcelona, Lafora pasa a Francia en mayo de 1938, y de ahí a México en el mismo año, donde es

recibido con todos los honores. Casi de inmediato se le otorga la distinción de académico, socio de honor de la Sociedad Mexicana de Neurología y Psiquiatría, y se le dispensa para el ejercicio libre de la medicina. La labor científica durante sus once años de exilio fue escasa, si la comparamos con su vasta producción previa. En total, ocho publicaciones «menores». Pero su prestigio permitió obtener de la Fundación Rockefeller los fondos necesarios para sufragar el Laboratorio de Estudios Médicos y Biológicos, que se convertiría, a semejanza del relevante Instituto de Cardiología de Chávez, en el Instituto de Investigaciones Biomédicas. Aquí se organizaron tres secciones. En la de Neurología trabajaron Lafora y Nieto; en la anatomopatológica Costero, y en la neurofisiológica Pi y Suñyer y, posteriormente, Obrador. Fiel a sí mismo, su éxito profesional no le impidió participar en agrias polémicas públicas, como la del asesino Gregorio Cárdenas.

Wenceslao López Albo

De mayor importancia es la obra del cántabro Wenceslao López Albo (1889-1944), al que se le dedica una glosa de su brillante trayectoria en otras páginas de esta monografía. Formado con Achúcarro y Gayarre en Madrid, en Berlín con Krause y Oppenheim, en Breslau con Foester, y en París con Pierre Marie, fue el neuropsiquiatra más prestigioso de Bilbao, donde dirigió el Hospital Psiquiátrico de Vizcaya. Fundó la Casa de Salud de Valdecilla en Santander, en su momento el hospital de diseño más moderno de Europa. Durante la Guerra Civil fue nombrado director de Sanidad Militar del Ejército Republicano. Se exilió a Cuba y posteriormente a Monterrey (México) para finalizar su vida en la ciudad de México. «Excelente clínico», en palabras de Obrador, fue autor en España de numerosos trabajos que abarcan toda la patología neurológica. Pero donde mejor manifestó su talento fue en el estudio de la cisticercosis cerebral, entonces endémica en nuestro país, y que continuó en la ciudad mexicana de Monterrey (Hospital Muguerza y Facultad de Medicina) donde esta parasitosis es también endémica. Su trabajo póstumo fue «Fisiopatología de la imagen somática». Cuando estaba escribiendo este artículo para la revista *Ciencia*, falleció súbitamente. El trabajo llegó a publicarse, al finalizarlo Federico Pascual del Roncal (*C*, VI, 145, 1945).

Federico Pascual del Roncal (1903-1958), natural de Zaragoza y formado en el Instituto del Cerebro de Moscú, ocupó en España la plaza de Jefe del Departamento de Psiquiatría e Higiene Mental del Ministerio de Sanidad. Se exilió al final de la guerra a México siendo miembro de la Casa de España y Jefe del Servicio Psiquiátrico del Instituto Médico Pedagógico de México, donde llevó a cabo una amplia labor investigadora y publicó numerosos trabajos. Son de importancia su estudios sobre la epilepsia («*Blood Phosphorus in mental diseases*», *Am. J. Ment. Dis.*, 1939), y editó en 1940 un conocido *Manual de neuropsiquiatría infantil*.

Sixto Obrador Alcalde (n. Santander 1910-1979) es una personalidad repetidamente citada en esta monografía, y es reciente una biografía suya realizada por Diego Gutiérrez y José Mª Izquierdo Rojo. Durante la Guerra Civil se desplazó a Londres junto a su gran amigo Severo Ochoa. Iniciada la guerra mundial ambos cruzaron el océano y dividieron sus destinos. Ochoa fue a la Universidad de St. Louis, Missouri, donde desarrollaría una extraordinaria carrera que sería galardonada con el Premio Nobel. Obrador desembarcó en México, donde aplicaría y perfeccionaría sus conocimientos junto a Lafora y Dionisio Nieto en el Laboratorio de Estudios Médicos y Biológicos de la Escuela de Medicina de la UNAM. Allí se aplicó en estudios experimentales junto al fisiólogo Jaime Pi y Sunyer, creador del laboratorio. Aunque su labor neuroquirúrgica fue importante en México, fueron sus trabajos experimentales lo más destacable de su etapa americana. En colaboración con Jaime Pi y Sunyer escribió varios artículos para la revista *Ciencia* («Respuestas vasomotoras por excitación mecánica del suelo del IV ventrículo», «La tumefacción experimental del cerebro», «Mecanismos neurales de los ritmos eléctricos de la corteza cerebral», «Sobre la actividad humoral de los centros nerviosos», entre otros). Volvió a España a finales de los años cuarenta protegido por la influyente figura de Jiménez Díaz.

Dionisio Nieto Gómez

Existe unanimidad en situar a Dionisio Nieto Gómez (Madrid, 1908-1985), como el neurólogo español de mayor valor en el exilio americano, no sólo por su amplia labor asistencial, académica e investigadora, sino por su dimensión institucional que elevó la neurología mexicana a la primera de la América hispana. Pensionado por la Junta de Ampliación de Estudios, se formó en el famoso Instituto de Investigaciones Psiquiátricas de Munich, como antes habían hecho Achúcarro y Lafora, completó sus estudios con Spielmeyer, Boenhoeffer en Berlín, y Kretschmer en Marburgo. En España recibió el magisterio de Sanchis Banús en el Hospital General, y del «venerable maestro» Río-Hortega en el Laboratorio de la Residencia de Estudiantes. Fundador y secretario de la Sociedad Madrileña de Neurología y Psiquiatría, fue también secretario de redacción de Archivos de Neurobiología. Se cuenta que durante la Guerra Civil, por encargo de Negrín, pasó a Tánger para organizar un movimiento insurreccional que neutralizase la ayuda marroquí al bando nacional. Con la ayuda de don Pío, se trasladó junto a Isaac Costero a la Pitié de París, donde sobrevivió gracias al apoyo económico de Clovis Vincent. Embarca hacia Santo Domingo en el último barco fletado por la República, y en 1940 se instala definitivamente en México donde permanecerá hasta su muerte. Jefe del Departamento de Psiquiatría del Instituto Nacional de Neurología, fundador de la Sociedad

Mexicana de Psiquiatría Biológica, de la revista *Neurología, Neurocirugía, Neuropsiquiatría*, catedrático de Neuroanatomía, su labor institucional fue constante. Es autor de 110 trabajos (sólo 12 realizados en España antes de la Guerra Civil) que abarcan todos los tópicos de la especialidad. Su actividad incluye la búsqueda de las bases neuroanatómicas de las enfermedades llamadas mentales propio de la escuela de Alzheimer y Kraepelin en Munich (como ejemplo, su capítulo «Major Psychosis» del conocido texto de neuropatología de Minckler), la cisticercosis, que le debe la introducción del test diagnóstico de la fijación de complemento en el LCR (*Neurology* 1956; 6: 725-738), la psicofarmacología, donde fue el introductor de múltiples drogas psicotrópicas, o la neurología experimental, con su conocida investigación sobre el cerebro de los delfines.

La obligada brevedad de este capítulo no hace justicia con la obra de otros neuropsiquiatras de orientación psicológica emigrados a México como Antonio Abaunza o Enrique Guarner (n. Barcelona, 1932). Una brevísima glosa, al menos, de dos neurofisiólogos relevantes. Augusto Fernández Guardiola (n. Madrid, 1921) era hijo del popular locutor de Radio Madrid Augusto Fernández, que transmitió los partes radiofónicos hasta el último día de la Guerra Civil. Tras una breve estancia en Managua llegó a México donde estudió la carrera en la UNAM y trabajó en el Instituto de Investigaciones Biomédicas. Su formación neurofisiológica la completó en Marsella con Henri Gastaut, y montó en Cuba el Laboratorio de Neurofisiología de la Universidad de La Habana.

Ramón Álvarez-Buylla nació en Oviedo en 1919 y ha sido hasta hace pocos años profesor de fisiología de la Universidad de Colima. Hijo del impulsor de la aviación civil en España, Arturo Álvarez-Buylla, fusilado durante la guerra[9] fue uno de los niños huérfanos enviados por la República a la Unión Soviética. En Rostov estudió la carrera de medicina, y se doctoró en Moscú en la Academia de Ciencias Médicas. Se formó en neurofisiología con Anokhin (continuador de Pavlov). A los 28 años llegó a México a la naciente Escuela Nacional de Ciencias Biológicas del IPN, donde desarrolló una de las actividades neurofisiológicas de mayor trascendencia de Iberoamérica. Ha sido pionero en los estudios sobre los quimiorreceptores y los barorreceptores (de hecho, fue uno de los primeros en registrar respuestas locales de los corpúsculos de Pacini).

En Venezuela, la nómina de españoles exiliados fue muy elevada, siguiendo en importancia a la de México. Allí se instaló el que es sin duda una de las principales figuras de la medicina catalana y española del siglo, Augusto Pi y Suñyer, catedrático de Fisiología de Sevilla y Barcelona, y fundador de la prestigiosa Societat Catalana de Biologia. Invitado por la Institución Cultural Española, bajo su influjo se creó en Buenos Aires el Instituto de Fisiología de la Facultad de Medicina, de donde saldría el Premio Nobel argentino Bernardo Houssay. Emigrado a Francia en 1939, es llamado por el gobierno venezolano donde funda el Instituto de Medicina Experimental. Tras su jubilación se trasladó a México, donde falleció en 1965. No es posible aquí resumir su vasta obra fisiológica, ni siquiera la que atañe al sistema nervioso. Sirva como ejemplo su magno

tratado, *Sistema Neurovegetativo*, publicado en México en 1946, y durante muchos años referencia obligada de cualquier estudioso interesado en el tema.

Luis Ortega (n. Valladolid, 1909), aunó el conocimiento clínico con el experimental. Fue neuropsiquiatra del Hospital General de Madrid en el momento de la sublevación militar. En Caracas fue profesor de Neurología y Psiquiatría, y posteriormente profesor de Neurología en la Universidad Johns Hopkins de Baltimore, para pasar finalmente a la Universidad de Puerto Rico.

Alberto Mateo Alonso (n. Madrid, 1912), médico militar, aplicó sus conocimientos neuropsiquiátricos y epidemiológicos como asesor del Ministerio de Sanidad y Asistencia Social venezolano. Su trabajos más importantes se centran en los síntomas epilépticos y en las formas cerebrales del paludismo.

Finalizamos esta, en exceso, sumaria relación de neurocientíficos exiliados con la persona de Rafael Troyano de los Ríos (n. Madrid, 1910), bachiller del Instituto Escuela y Director de la sección de hombres del Manicomio de Ciempozuelos. Comenzó su exilio en el Manicomio Insular de la República Dominicana para pasar a los cinco años al Hospital Insular de Puerto Rico.

Es difícil predecir qué hubiera ocurrido en la robusta neurociencia de nuestro país sin la quiebra traumática de la Guerra Civil, y sólo la especulación nos invita a creer que los años perdidos y el éxodo de nuestros intelectuales impidieron el desarrollo de una espléndorosa escuela. Nos queda al menos el pequeño homenaje de conocer su tragedia. Porque, en palabras del profesor Abellán: «La juventud española sigue ignorando la trascendencia humana e intelectual de esa gigantesca diáspora». Y sólo el que desconoce el pasado está obligado a repetirlo.

Notas y referencias bibliográficas

[1] El 18 de julio de 1936, gran parte de la neurología que podíamos llamar «actual» está en manos de los psiquiatras (demencia, epilepsia, jaqueca, trastornos del sueño, por citar algunos ejemplos), o mejor, neuropsiquiatras, siguiendo la tradición germana, de sólida base organicista. Los neurólogos, psiquiatras o neuropsiquiatras (pues todos estos apelativos se intercambian) igual se ocupan de la esquizofrenia o la organización de los manicomios, que de la miastenia gravis (Lafora), las atrofias espinales (López Ibor) o la poliomielitis (Vallejo Nájera). Será después de la Guerra Civil cuando ambas especialidades se separen, con gran beneficio para la mal llamada «neurología pura» que incorporará a su corpus teórico la mayoría del temario psiquiátrico. En Barcelona, esta «neurología pura» (de «aguja y martillo»), limitada en sus objetivos, ligada inicialmente a la electrología, y que había adquirido una gran dignidad en la persona de Barraquer Roviralta permitirá el desarrollo y la continuidad de la neurología en Cataluña a través de el enriquecimiento «neuropsiquiátrico» de la «saga de los Barraquer».

[2] Giral, F. *Ciencia española en el exilio (1939-1989)*. «El exilio de los científicos españoles». Barcelona, Ed. Anthropos, 1994.

[3] Abellán J.L. *El exilio español de 1939*. Madrid, Ed. Taurus, 1978.

[4] Fernández Guardiola, A. *Las neurociencias en el exilio español en México*. «La ciencia para todos». México, Ed. Fondo de Cultura Económica, 1997.

[5] De acuerdo con Vicent Llorens, las deportaciones que jalonan la historia de España nunca llegaron en cantidad y calidad al exilio de 1939. Muy en resumen, el listado incluye: la expulsión de los judíos en marzo de 1492, con cifras próximas a 400.000 personas; la represión de heterodoxos por la Inquisición en el siglo XVI, que ascendió a 165.000; la expulsión de los moriscos entre 1609 y 1615 afectó a 275.000; la expulsión de los jesuitas en el periodo 1767-1814 supuso 4.000 deportados, y 12.000 fueron los afrancesados que emigraron en la represión absolutista de 1813. Cifras menores afectaron a los emigrados republicanos de 1823 y a los de la dictadura de Primo de Rivera.

[6] En marzo de 1939, tan sólo en los campos de Argelès-sur-Mer y Saint Cyprien hubo 102.000 refugiados.

[7] El Presidente Cárdenas apoyó de forma decidida a la República Española durante la Guerra Civil. Presionó a la Sociedad de Naciones para comprometer a las naciones aliadas contra el pacto de no intervención. En 1937 acogió a más de 500 niños evacuados de la zona republicana, y en 1945 reconoció el Gobierno republicano en el exilio presidido por el profesor de química orgánica Giral.

[8] El biólogo y antropólogo Ignacio Bolívar Urrutia era la personalidad más conocida de la ciencia española después de Cajal. Fue el creador del Museo Antropológico.

[9] Es justo recordar en este momento a José María Villaverde y Larraz (n. Valladolid, 1888-1936), uno de los vástagos más activos y mejor formados de la neurología madrileña como reconoció el propio Cajal. Trabajó con Von Monakow y Bleuler en Zurich, y compartió la jefatura de sala con Lafora en el Hospital Provicial de Madrid. Su obra, obligadamente corta, incluyó todos los tópicos, desde la epilepsia a las polineuritis, tema éste que Bumke y Förster le encargaron para un capítulo del *Handbuch der Neurologie*. De ideología públicamente conservadora, desapareció durante la Guerra Civil, posiblemente asesinado en Paracuellos del Jarama.

Segunda parte

Historia de la Neurología española revisada por los presidentes de la SEN

Coordinado por N. Acarin

SEN: 50 años

N. Acarín

En diciembre de 1949 se constituyó la Sociedad Española de Neurología (SEN); cumplidos 50 años, la Junta de la SEN ha considerado oportuno editar un libro conmemorativo al que se ha invitado participar a los antiguos presidentes y en el caso de los fallecidos se ha pedido una aportación a los hijos. Así ha surgido esta segunda parte del libro. Hay un precedente próximo: en 1994, Fundación Uriach publicó el libro *Autobiografía de la Sociedad Española de Neurología*, dirigido por J. M. Martínez Lage, S. López Pousa y E. Tolosa Sarró. Recomiendo su lectura a los interesados. Se trata de un ensamblado de 24 autores que aportan su memoria personal sobre distintos momentos de la neurología española.

El gran salto que la Neurología ha experimentado en estos cincuenta años queda bien reflejado en estos textos. Luis Barraquer traza una amplia panorámica de la evolución de la Neurología europea. El período que nos ocupa ha visto una transformación mayor que los cien años anteriores, si entendemos que la Neurología moderna nace a mitad del siglo XIX. Juan José Barcia es conmovedor cuando recuerda los inicios de la especialidad en España, mientras que Carlos Oliveras nos refiere sus recuerdos de los sesenta en que la práctica neurológica iniciaba el gran despegue de la mano de los nuevos recursos biológicos y electrónicos en las técnicas diagnósticas. El gran maestro de la semiología, J. Dejerine, escribía en 1914: «Más precisas que las resultantes de la disección fina de los trastornos nerviosos, más interesantes que la multitud de síntomas, me parecen ser las conquistas aportadas por los nuevos métodos de observación; es así como una semiología debida a la intervención de los métodos de laboratorio se está constituyendo casi enteramente nueva». Si los balbuceantes inicios del estudio biológico de la sangre y del LCR llevaron a Dejerine a tales formulaciones, ¡qué no hubiera dicho hoy ante los métodos de exploración por la imagen! Manolo Martínez-Lage se explaya en su capacidad eidetista trazando una posible fantasía de futuro, en el que los métodos tecnológicos de observación y detección pueden llegar a sustituir al profesional. Quizás no sea tanto lo que nos espera, pero cualquiera hoy está de acuerdo en que el acceso casi directo del paciente a la tecnología diagnóstica está transformando radicalmente la práctica neurológica. Como en otras especialidades médicas, habrá que rediseñar la función del/de la profesional revalorizando quizás la función asistencial de

acogida al paciente en una comprensión más amplia del problema-enfermedad. Este futuro puede ser muy diverso de como hemos vivido, hasta hoy, la asistencia neurológica, véase como Juanjo Zarranz nos pincela un futuro marcado por la dureza de la competitividad y los rendimientos.

Lo cierto es que tras 50 años han cambiado muchas cosas: apareció la tecnología, el marco asistencial hospitalario o ambulatorio es absolutamente diverso, la actitud del profesional frente al trabajo médico es muy distinta, e incluso cambió la patología con la tajante disminución de etiologías infecciosas históricas (lúes, lepra, polio, congénitas) y el aumento de la patología inmune o de la degenerativa, vinculada en parte al envejecimiento de la población, además de la irrupción de la patología relacionada con el bienestar (cefalea, mareos,...).

Otros autores como Giménez Roldán, Agustín Codina y Pascual Castroviejo centran su discurso en la etapa que me atrevo a calificar de consolidación de la especialidad entre la medicina interna y la neurocirugía. Los de esta época recordamos bien las trifulcas con los neurocirujanos y las dificultades en los hospitales debidas al omnipotentismo de los catedráticos de medicina. Aquí también cabe aceptar que ha habido cambios, si bien queda pendiente la asignatura universitaria y el diseño del curriculum de licenciatura donde la neurología y los neurólogos aún no juegan el rol que debieran, máxime cuando el envejecimiento demográfico está favoreciendo la extensión de la patología neurológica, sin parangón a lo que era hace 50 años. A la docencia neurológica en España dedica un meticuloso recuerdo José Mª Grau Veciana revisando la época en que algunos neurólogos iniciaron la penetración neurológica de la universidad.

Hugo Liaño afronta con valentía el problema societario. Los fundadores pensaron en un modelo de SEN que hace años que ya no existe. Hemos ido acomodándonos a los cambios científicos y sociológicos. Pero muchos tenemos la impresión de que las características de nuestro país y la oferta científica moderna aconsejan otro modelo societario, si bien cuesta definirlo. Las fronteras de hace 50 años ya no existen, ni en la geografía ni en las redes informáticas. Hay dos sociedades europeas, una mundial, la Academia americana, las reuniones sectoriales-monográficas: epilepsia, trastornos del movimiento, vascular, demencia, esclerosis múltiple, cefalea, etc., y además tenemos las sociedades regionales. Sociedades y citas congresuales no faltan, pero en conjunto se percibe un cierto aire de caos. Quizá no sea malo que sea así, pero inquieta.

Hay consenso internacional en considerar que la declaración de la Década del Cerebro (1990-1999) por el gobierno americano ha sido el catalizador del gran avance en biología molecular y neurobiología que ha favorecido a la Neurología. Eduardo Tolosa aporta la referencia sobre de Década en España, donde la SEN supo aprovechar positivamente el impulso americano. Cabe aquí un comentario no estrictamente neurológico. Si la Década ha sido tan trascendente es por la instrumentación fiscal que en EE UU

ha permitido concentrar grandes recursos económicos en investigación. En España las cosas son distintas, la actual ley de mecenazgo es alicorta y timorata, mientras que las sociedades científicas, entre ellas la SEN, son nada o poco beligerantes para transformarla. Sería bueno que se articularan iniciativas interdisciplinarias para conseguir cambiar esta ley.

A otros tres autores debemos agradecer también esta parte del libro, a Subirana Cantarell, a Espadaler Gamissans y a Oller Ferrer-Vidal; los tres han escrito sobre sus padres, lo cual no acostumbra a ser fácil, y gracias a ellos se completan otros espacios de estos 50 años de la SEN, con informaciones y anécdotas de primera mano.

Queda alguna laguna pero el cometido que se deseaba pienso que se ha cumplido, se ofrece un conjunto de aportaciones personales sobre quienes y de quienes tuvieron un papel destacado a lo largo de 50 años de la SEN. Son textos diversos que expresan bien la experiencia y el talante de cada autor. Los editores hemos respetado el estilo y contenido de cada uno de ellos; pienso que el recuerdo es así más vivo, más fresco. El orden de aparición de los textos es el correspondiente al de la época en que cada personaje ocupó la presidencia de la SEN, y en el apéndice puede leerse la lista completa de presidentes y juntas directivas de la SEN.

Cierto es que cumplir 50 años es un activo del que debemos felicitarnos todos, quienes tuvieron responsabilidades en dirigir la SEN y los profesionales que acuden con interés e ilusión a las reuniones presentando ponencias o pósters, o sencillamente asistiendo. De todos es el éxito. Pero el mérito debe hacerse extensivo también a las personas que tras las bambalinas aseguraban el día a día, el trabajo de organización, de secretaría, de contabilidad. Me permito, pues, mencionar nuestro agradecimiento (por orden de aparición en escena) a:

Carme Blanch, Núria Agell, Nelia González, Marina Fahmuller, Rosario Milla, Gemma Elena y Lourdes Magán.

Y nada más, esta es la memoria personal que se ha rescatado para este libro. Los neurólogos sabemos que la memoria no es objetiva, pero puede que tampoco lo sea la realidad; a fin de cuentas, lo que existe es la percepción que cada uno tiene de lo que sucedió. Conjuntando las memorias diversas podemos acercarnos bastante a cómo pudo ser la historia de la SEN.

Evocación

J. J. Barcia Goyanes

Invitado a tomar parte en el libro conmemorativo del quincuagésimo aniversario de la Fundación de la Sociedad Española de Neurología, he optado por evocar los comienzos de la Neurología Española que aproximadamente coinciden con mi iniciación en la Especialidad.

Es verdad que mi admirado amigo, Lluis Barraquer Bordas, suele decir que dicho comienzo hay que situarlo en el año 1882, cuando su abuelo Ignacio Barraquer Roviralta estableció en el Hospital de la Santa Cruz y San Pablo de Barcelona un dispensario para el tratamiento por Electroterapia. Por mi parte, podría aducir, creo que con el mismo fundamento, el hecho de que en ese mismo año, mi abuelo, Juan Barcia Caballero, recibía un escrito del Rector de la Universidad de Santiago que le autorizaba, en virtud de las atribuciones que le habían sido concedidas, a dar clases de Neuropatías y de Enfermedades Mentales en el Manicomio de Conjo recientemente fundado en dicha población.

La pretensión de fijar en una fecha el comienzo de una especialidad médica tiene un poco de divertimento. Con igual fundamento podríamos señalar el comienzo de la Neurología en la Prehistoria apoyándonos en la aparición de las craneotomías que sin duda se practicaron con fines terapéuticos o en los escritos hipocráticos en los que se habla de la hemiplejía o las parálisis.

Realmente es difícil señalar el comienzo de una especialidad. Los internistas han sido siempre reticentes a la admisión de la Neurología como especialidad independiente a pesar de que fueron pocos los que la cultivaron con éxito. Recuerdo que allá por los años 60 se celebró en Madrid la reunión de una comisión encargada de la fijación de las especialidades que habían de ser enseñadas en las Facultades de Medicina. De ella formábamos parte, entre otros colegas, el Profesor Carlos Jiménez Díaz y yo mismo. Don Carlos no quería admitir la Neurología cuya existencia yo postulaba, y definía como especialidad solamente aquella que exigiese en su práctica una técnica exploratoria no utilizada en medicina general. Por entonces, no se practicaba todavía la técnica de los estímulos evocados y alguna otra que solamente los neurólogos utilizan. Pero le pedí que me dijese qué

técnica exploratoria especial utilizaban los dermatólogos, cuya existencia desde hacía muchos años nadie cuestionaba. Aun con todo, la Neurología está todavía esperando cátedras independientes en nuestras Universidades, a pesar de haberla tenido, muy brillante en la Universidad Autónoma de Barcelona durante la segunda república, en la que fue titular el llorado profesor Belarmino Rodríguez Arias recientemente fallecido.

Pero una reticencia semejante a la de los internistas frente a la Neurología ha sido la de la mayor parte de los neurólogos frente a la penetración en su especialidad de los neurocirujanos. Éstos procedían de dos orígenes, una parte de ellos, había sido cirujano general, en tanto que otros eran neurólogos que habían decidido tomar el escalpelo. Y si la resistencia frente a los primeros podía estar justificada al verlos profanar el *sancta sanctorum* del sistema nervioso central sin un profundo conocimiento de su anatomía, fisiología y patología, no ocurría lo propio frente a los neurólogos que habían decidido sumar la cirugía a su arsenal terapeútico. Tal actitud recuerda la que en el Renacimiento habían adoptado los doctores en medicina, cuyo gremio prohibía a sus miembros el ejercicio de la cirugía y la disección so pena de la pérdida de sus privilegios de doctor. Así ocurrió que el maestro de Vesalio Jacobo Sylvio fue retardando la obtención de la borla doctoral para no verse privado de la práctica de la disección a la que debía la mayor parte de sus ingresos.

Es verdad que no todos los neurólogos tuvieron esa actitud, como lo demuestran las palabras expresadas por uno de los más ilustres, Egas Moniz, quien en la carta en la que agradecía el nombramiento de Presidente de Honor de la Sociedad Luso-Española de Neurocirugía decía lo siguiente.

«La Neurología y la Neurocirugía son casi modalidades de la misma especialidad. Cada vez más frecuentemente caminan juntas para encontrarse en la misma cátedra y la misma enseñanza. Lo cual no implica, de ningún modo, que las dos especialidades no se separen en investigaciones que pueden interesar de distinto modo a los que trabajan en Neurología. La Sociedad Luso Española aparece en el momento preciso en que hay nuevas actividades que ejercer en ampliación de su esfera de acción. La especialidad ha progresado conjuntamente. Muchas enfermedades que considerábamos como propias de la medicina, han pasado a serlo también de la cirugía. El síndrome doloroso de la tabes, muchas perturbaciones vasculares intracraneanas, las siringomielias, la enfermedad de Parkinson ya han sido enfocadas desde el punto de vista operatorio.»

¿Para qué seguir?

Tampoco han sido reticentes aquellos de mis compañeros de la Sociedad de Neurología, que han querido elegirme como presidente de la misma para el periodo de 1955 a 1959, a pesar de que mi blanca bata de neurólogo no se hallaba totalmente impoluta a consecuencia de mi actividad quirúrgica.

La Neurología ha tenido dos raíces: la una, la Medicina interna y la otra, la Psiquiatría. La unión con esta última ha sido la más tenaz y durante muchos años, los que la practicábamos libremente, en las placas que en nuestros domicilios anunciaban en la calle nuestra presencia soliamos consignar «Especialista en enfermedades Nerviosas y Mentales». La de mi abuelo rezaba «Especialista en Sífilis y enfermedades Nerviosas y Mentales» y lo mismo se hallaba escrito, aunque suprimiendo la sífilis, en la mía, la que tuve durante muchos años en la puerta de mi domicilio hasta que en una época en que el cobre estaba muy caro me la robaron y ya no fue sustituida por otra.

El origen internista de mis conocimientos neurológicos lo debo al que fue mi Profesor de Patología General en la Universidad de Santiago en donde cursé los estudios de la Licenciatura de Medicina, Roberto Novoa Santos. Y quiero rendir aquí un tributo a quien debo la mayor parte de lo poco que sabía de medicina al licenciarme. La raíz psiquiátrica se la debo a mi mencionado abuelo, con el que convivi a lo largo de mis estudios y algunos años de posgraduado.

Durante mi estancia en Salamanca, en donde profesé durante tres años (1926-1929) la *Cátedra de Anatomía* que obtuve por oposición, asistí varias veces a los servicios de neurología del Hospital General de Madrid a cargo de Sanchís Banús y Rodríguez Lafora, tan diferentes físicamente. El primero pícnico y el segundo leptosomático. Con el primero tuve una relación no solamente directa sino a través de su cuñado Dr. Lanuza, médico titular de Alboraya, la población cercana a Valencia, famosa por sus chufas, que me llamó varias veces en consulta cuando ya estaba yo en la capital del Turia. Con Rodríguez Lafora, tuve sobre todo relación a su regreso de su exilio voluntario después de la Guerra Civil. Recuerdo que me invitó a tomar parte del Consejo de Dirección de *Archivo de Neurobiología* al que pertenecía hasta hace poco en que éste cambió y vi suprimido mi nombre sin haber recibido ninguna explicación por esta súbita desaparición.

En 1931 obtuve por oposición la plaza de Jefe del Servicio de Enfermedades Nerviosas, (así se llamaba entonces) de Valencia, que pienso puede haber sido el primero de su índole en toda España, pues yo venía a sustituir al doctor Germán Boned recientemente jubilado y que lo había regido durante muchos años. Dicho Servicio era principalmente neurológico, aunque también recibía enfermos psiquiátricos y disponía de cuatro habitaciones para enfermos agitados. Y durante muchos años dispuso del único Dispensario para enfermos mentales que existía en Valencia.

Los enfermos que eran asistidos en dicho Servicio tenían escaso parecido con los que hoy son tratados en un Servicio de Neurología. Mis recuerdos han recibido la ayuda de la interesante tesis doctoral del Dr. Jorge Sempere Soler que ha estudiado 4.276 historias de enfermos por mí tratados. En ellas se encuentran 32 casos de tabes dorsal, 5 de lepra nerviosa, 36 de lúes, 36 de parálisis general progresiva, 14 de poliomielitis anterior aguda y 60 de tuberculosis.

La desaparición de tales diagnósticos en nuestros hospitales actuales puede servirnos de consuelo, cuando nos tropezamos con los límites de nuestra capacidad terapéutica.

Por otra parte, asistí por entonces a un número considerable de enfermedades hereditarias y degenerativas que, ante la falta de tratamientos eficaces, acudían a la consulta de todo médico nuevo con la esperanza de obtener de su ignorada ciencia lo que hasta entonces no habían obtenido.

En esas historias figuran un número considerable: 350 de epilepsia, 196 de depresión endógena, 120 de esquizofrenia, 220 de hemiplejia, 220 de parálisis facial periférica y 137 de parkinsonismo.

Desde el comienzo de mi actuación, me procuré la asistencia de un otólogo y un oftalmólogo; anticipándome así al movimiento oto-neuro-oftalmológico de Barré y Subirana al que aporté, entre otras cosas, la fundación de la *Revista Española de Oto-neuro-oftalmología y Neurocirugía* que no consiguió sobrevivir a la retirada de mi actividad oficial.

Esta asociación ha permitido una serie de trabajos, relacionados con las alteraciones campimétricas de la esclerosis múltiple, así como la primera publicación de trabajos acerca de la papilitis óptica como signo precoz de la misma enfermedad.

También dedicamos numerosos trabajos a las complicaciones nerviosas de las anemias perniciosas. Y a la herencia de las enfermedades degenerativas del sistema nervioso.

Los métodos auxiliares del diagnóstico se hallaban por entonces en su fase inicial. Recuerdo haber sido el introductor en Valencia de la punción de cisterna, en la cual habíamos establecido la norma de practicarla en las mujeres en la posición sedente en la que resulta más fácil y en los varones acostados a pesar de la mayor dificultad que esto entraña por la frecuencia en éstos de lipotimias que venían a complicar la maniobra, cosa por el contrario excepcional en las mujeres.

La práctica de la encefalografía y ventriculografía se retrasó poco a sus iniciadores, lo mismo que la arteriografía, que al principio hacíamos a cielo descubierto y que pronto la práctica de la misma permitió hacerla subcutáneamente.

En mi Servicio hemos visto nacer métodos que llegaron a crear especialidades diferentes como la electroencefalografía. Nuestro primer EEG, fue el tercero utilizado en España. Con nosotros se formó el Dr. J. J. Gómez que llegó a ser, y lo es todavía, una primera figura en esa especialidad. Lo propio ocurrió, con el Dr. Julián Celma, especializado en radiología del sistema nervioso, y con el Dr. Vicente Vento Ruiz, que lo fue en anestesiología neuroquirúrgica.

Y también en nuestro Servicio fue creada una nueva técnica para la exploración cerebral que titulamos Palencefalografía y en la que los iniciadores han sido mi hijo Juan Luis Barcia Salorio, en la actualidad Catedrático de Neurocirugía en la Facultad de Medicina de Valencia, y Wenceslao Calvo Garra, más tarde anatomopatólogo de la NASA en Estados Unidos y Alemania. Este aspecto de la Anatomía Patológica fue especialmente cuidado en nuestro Servicio, habiéndose practicado invariablemente la autopsia de todos los fallecidos en él, lo que dio lugar a un museo de piezas anatómicas en el que no faltaron piezas de cierta rareza.

En el principio de mi actividad empezaron a presentarse casos de tumor cerebral a los cuales debo el comienzo de mi orientación neuroquirúrgica ante la ausencia de cirujanos habituados a traspasar la barrera de la duramadre.

No carecía yo de una cierta formación quirúrgica obtenida en tres años como médico del Sanatorio Quirúrgico de Don Ángel Baltar Cortés en Santiago de Compostela, hombre de una sólida formación adquirida en Alemania y que durante muchos años significó la última esperanza para los enfermos de Galicia y los emigrantes gallegos de Sudamérica. Por otra parte, disfruté de la ayuda incondicional del traumatólogo valenciano Dr. José Tomás López-Trigo probablemente el hombre que haya practicado más trepanaciones del cráneo en toda la península. Pero, como tantos otros, se detenía ante la barrera de la duramadre. Para franquearla hube de recurrir a esporádicas incursiones en los servicios de los dos grandes neurocirujanos franceses, Thierry De Martel y Clovis Vincent que me prodigaron una hospitalidad que me complazco en recordar y agradecer.

Pero eso es otra historia.

Recuerdos de las actividades de la SEN (1964-1968)

C. Oliveras de la Riva

Fui nombrado presidente de la Sociedad Española de Neurología sucediendo al Dr. Sales Vázquez, y cesé en el cargo al final de 1968, siendo sustituido por el Dr. Barraquer Bordas. Yo diría que una de las características de este periodo fueron los contactos internacionales que se iniciaron en la importante reunión celebrada en la Real Academia de Medicina, de nuestra Sociedad con la francesa y acogiendo los actos sociales en el Antiguo Hospital de la Santa Cruz. El discurso inaugural de la presidencia tuvo lugar en el famoso Anfiteatro de Anatomía del Dr. Gimbernat. En su conjunto resultó una reunión de gran éxito y fue muy ensalzada por los franceses.

Cuando la planeamos consulté al Dr. Sigwald sus deseos para el día de asueto y tuvimos la sorpresa de que nos pidió visitar el Monasterio de Ripoll y San Juan de las Abadesas, o bien las iglesias prerrománicas de Terrassa y Montserrat. Escogimos estas últimas por la proximidad. Para organizar esta visita acudimos a un ilustre egarense, concejal del Ayuntamiento, que tomó el encargo con gran entusiasmo y además propuso que también visitáramos el Museo Textil. Pueden imaginarse la conmoción en Terrassa ante esta visita que quedó reflejada en la prensa local. Los franceses admiraron las iglesias prerrománicas y quedaron asombrados con el Museo Textil que consideraron superior al de Lyon, que hasta entonces pensaban era el mejor de Europa.

En Montserrat nos preguntó el Abad si creíamos conveniente enseñar la bandera francesa arrebatada a las tropas de Napoleón en la famosa batalla del Bruch, a lo que contestamos con un sí rotundo y que además les contara la conocida historia del «Tambor del Bruch».

En esta reunión tuve el honor de presentar una comunicación sobre «Mielopatía en la cirrosis hepática posanastomosis porto cava», hasta entonces poco o nada conocida. Presentamos dos casos con una autopsia en colaboración con el Servicio de Hepatología del Hospital Clínico de Barcelona. Las lesiones medulares tenían características parecidas a mielopatía por carencia de cobalamina. El trabajo mereció el interés de la *Revue Neurologique* en que fue publicado.

En esta reunión recibimos la triste noticia del fallecimiento del Profesor Barré de Estrasburgo, que había sido maestro de nuestro amigo el Dr. Antonio Subirana.

Como resumen resaltaremos la importancia de los contactos internacionales de pequeñas reuniones. Por ejemplo, la celebrada en Oxford con la Sociedad Británica, gestión realizada por el Profesor J. Walton, a la que asistimos invitados los Dres. Obrador, Espadaler, Martínez Lage, Ley Valle y yo mismo, acompañados de nuestras esposas. Curiosamente en esa ocasión nos alojaron en un «college» femenino (temporada de vacaciones), pues la tradición no permitía a las mujeres hospedarse en los «college» masculinos.

Esta reunión se caracterizó por el orden perfecto de las comunicaciones, que duraban, siguiendo la más estricta ortodoxia anglosajona, 12 minutos. Por cierto, que el Dr. Obrador presentaba una importante casuística de colesteatomas del ángulo ponto-cerebeloso, y consumió su tiempo y el de la discusión a pesar de los avisos, por lo que el presidente trasladó la discusión al «coffeetime».

Por mi parte tuve la ocasión de presentar dos casos de tumores de la línea media cerebelosa *(mid line)* que en el programa tradujeron por «mieline», con la consiguiente expectación. Tuve que iniciar lamentando no poder presentar dichos tumores de mielina sino simplemente tumores de línea media, interesantes por tratarse de tumores benignos con tejido mesenquimal, gran abundancia de fibras musculares y rabdomioblastos, que fueron extirpados sin recidiva ulterior.

Otra de las comunicaciones presentadas por la escuela de Newcastle versó sobre la miopatía distal tardo-hereditaria de Welander. Tuvimos la oportunidad de intervenir, ya que habíamos estudiado, bajo el punto de vista clínico, electromiográfico y biópsico, a tres miembros de una familia cuyo árbol genealógico revelaba un carácter hereditario dominante, típico de dicha enfermedad. (Publicado en la revista *Medicina Clínica de Barcelona*).

Otras reuniones científicas que cabe citar son las celebradas en el Servicio de Neurología de la Universidad de Navarra en las que tanto las comunicaciones como los actos sociales tuvieron una gran relevancia. Entre los asistentes recuerdo al Dr. McDonald Critchley, presidente de la World Federation of Neurology, el Dr. Sigwald, presidente de la Sociedad Francesa, y el Dr. Bonduelle, «secretario perpetuo» de la misma.

Por otra parte, el Servicio de Neurología del Hospital de la Cruz Roja de Barcelona, dirigido por el Dr. Espadaler Medina, organizaba simposiums anuales monográficos, preferentemente sobre enfermedades neuromusculares, en los que recuerdo al Dr. Walton y al Dr. Garcin.

También se organizaban cursos sobre enfermedades del sistema nervioso en la Cátedra del Dr. Agustín Pedro-Pons, dirigidos por el Dr. Sales-Vázquez.

Entre los trabajos científicos de aquellos años creo recordar uno sobre «parálisis periódica familiar» con estudio biópsico electromiográfico con las características de miopatía vacuolar. También fueron importantes los hallazgos de la encefalopatía dialítica subaguda y de la encefalopatía postrasplante renal.

Como avances neurológicos de aquel quinquenio quiero destacar, en el campo de la neurorradiología, la tomografía de estructuras de la base craneal y las nuevas técnicas angiográficas, tanto cerebrales como medulares, practicadas especialmente por cateterismo arterial, así como la aplicación de la gammagrafía isotópica.

Desde luego, estos métodos, importantes para el diagnóstico, fueron ampliamente superados más adelante por el TAC y la resonancia magnética nuclear, cuya influencia en el diagnóstico ha sido revolucionaria. Otras exploraciones de ayuda diagnóstica de aquella época fueron el estudio de los potenciales evocados, tanto visuales como auditivos, que permitieron el apoyo diagnóstico neurofisiológico en la EM al contribuir a demostrar la multifocalidad lesional latente.

Por nuestra formación neuropatológica, hemos tenido ocasión de estudiar algunos cerebros de EM en los que desde el punto de vista macroscópico existía dificultad para detectar pequeñas placas. Con la resonancia magnética nuclear, y antes de mi jubilación forzosa por la pérdida parcial de visión, examiné algunos casos y comprobé que la detección de las placas era más ostensible que al natural. Esto demuestra la extraordinaria importancia de este método diagnóstico.

Siguiendo en la línea de los progresos científicos de aquellos años habría que citar la aplicación en el estudio de la biopsia muscular de las técnicas histoquímicas enzimáticas, lo que permitió la descripción de una nueva clasificación en el amplio grupo de miopatías congénitas.

Otro avance importante fue la descripción por Hakim y Adams del síndrome de la hidrocefalia normotensiva, con frecuencia hipertensiva en las fases iniciales. El síndrome clínico, muy complejo, tenía en ocasiones un aspecto demencial. El tratamiento del mismo por la desviación de LCR al sistema venoso, en especial a la vena yugular por intermedio de una válvula, originaba en ocasiones resultados muy espectaculares. El diagnóstico se hacía por la práctica de la neumoencefalografía. La imagen de la misma tenía la apariencia de una ventriculografía por la dilatación ventricular, sin que existiera aire en los espacios subaracnoideos, sellados por antiguos procesos inflamatorios o antiguas hemorragias subaracnoideas.

En el campo terapéutico, la aparición de nuevos fármacos anticonvulsivantes como la carbamacepina y el valproato sódico permitió un mejor control. La carbamacepina en el tratamiento de la neuralgia esencial de trigémino tuvo algunos buenos resultados, a veces transitorios.

Por otra parte, la investigación de los niveles plasmáticos de las drogas antiepilépticas contribuyó a mejorar las dosificaciones de las mismas.

También el empleo de corticoides en la polimiositis, en especial cuando se hacía diagnóstico precoz (cosa difícil si el paciente no era atendido por un especialista), contribuyó a mejorar su pronóstico, con resultados a veces espectaculares, tanto clínicos como enzimáticos, disminuyendo el nivel patológico del CPK. En casos más refractarios por diagnósticos más tardíos, se asociaron los inmunosupresores para contribuir a estabilizar la enfermedad.

Por último, recuerdo que en el tratamiento de la cefalea en racimos *(cluster headache)*, además de las respuestas parciales a la ergotamina, el empleo de corticoides o bien carbonato de litio en el curso de los brotes, demostró su eficacia.

En resumen, consideramos que las pequeñas reuniones son a veces más importantes que los grandes congresos internacionales, ya que permiten mayor intimidad y cambio de impresiones, estableciéndose con frecuencia amistades que han persistido a lo largo de los años.

Esquema de la evolución de la Neurología a lo largo de la segunda mitad del siglo XX

Ll. Barraquer i Bordas

«Nunca como ahora la distancia entre ciencia básica y aplicación había sido tan reducida».

David Jou. El Ciervo *1999; 48: 23-28.*

Enumerar y describir 50 años de Neurología clínica vivida exige un cierto esfuerzo de actualización de la memoria, ilustrando un panorama que no se deje dominar ni por lo más antiguo ni por lo más actual, y, al mismo tiempo, un esfuerzo también de síntesis, de austeridad expositiva, por tanto, de renuncias, que ruego y deseo sean comprendidas.

Hacia 1949, la anamnesis, la historia clínica, la relación médico-enfermo, constituían el primer ingrediente de todo acto médico, aunque –obviamente– ello no es algo privativo de aquella época, sino un componente perenne de nuestro quehacer, que en modo alguno debe quedar disminuido por el don de nuevos recursos o logros, por deslumbrantes que aparezcan. Pedro Laín nos ha ilustrado en profundidad acerca de las dimensiones de la relación médico-enfermo: benevolencia, beneficencia y confidencia; y ha señalado que, desde el enfoque abierto por Freud, es preciso distinguir dos vertientes en el interrogatorio médico: la testifical y la interpretativa. Al tiempo que M. Balint exigía que todo médico acertara a buscar y a alcanzar una cierta aunque moderada modificación de su personalidad, para acceder a dotar a su diálogo con el paciente de una indeclinable dimensión de profundidad, si se quiere decir así, para llegar a ser lo que Jordi Gol calificó de «médico de personas».

La anamnesis y la historia clínica se seguían alrededor de 1949 –como debe ser también siempre– de una semiología rigurosa, manejando intencionalmente a cada paso y con agudeza los senderos del diagnóstico diferencial, una suerte de «ejercicio de dedos» –según la expresión de Gonzalo Moya– agudo, rectamente dirigido y aún apasionante. Tal diagnóstico diferencial iba en gran parte, en sus principios al menos, orientado en un sentido topográfico, aunque la evolución del proceso, su *tempo*, su

devenir, como subrayaba G. H. Monrad-Krohn, nos estaban orientando ya, a menudo, en un sentido etiológico. La necesidad de una interpretación fisiopatológica se nos hizo siempre patente, ilustrando con ella nuestra *Neurología Fundamental*, como supo ver, ya en su primera edición (1963), Eric Kugelberg, desde el Karolinska Institut.

Quiero hacer una referencia –aunque ahora pueda parecer «el retorno de un fantasma»– al papel que aún jugaba por aquel entonces el electrodiagnóstico de estimulación, del que eran maestros –entre otros– E. Mª. Peres Casañas, L. Barraquer Ferré e I. De Gispert. En la Reunión Inaugural de la SEN, en la sesión de la mañana, Barraquer Ferré centró su Comunicación sobre la presentación de una enferma ingresada en el Hospital de la Sta. Creu i Sant Pau, donde nos hallábamos reunidos, llevando a cabo un electrodiagnóstico en presencia de los asistentes. De él podemos recordar de paso un principio sobre el que insistía con rigor y cariño: «Ninguna neuropatía paralítica determina tan precozmente la pérdida de la reacción faradica de los músculos afectados como la parálisis infantil». El valor diagnóstico y, sobre todo, pronóstico del electrodiagnóstico de estimulación correctamente realizado, fueron muy importantes y es aún mi opinión que lo seguirían siendo si no fuese contemplado como algo «ya pasado de moda».

La concepción anatomofuncional que del SNC se tenía por aquellos años no era muy elaborada y, básicamente –aunque fuese de modo implícito– se atenía a unos principios jacksonianos, «tectónicos» de niveles. E. Tolosa Colomer había traducido el clásico ensayo de J. H. Jackson. Pocos años, después fueron tomando carta de naturaleza las concepciones en planos verticales de organización, según un modelo embriológico (K. Livingstone, H. L. Teuber, K. H. Pribram), enriquecidas por la de los «retro-circuitos» y de «circuitos de acción anticipada» (Pribram), visiones que fueron aunadas por Galambos y luego por H. W. Magoun en su clásica obra *El cerebro despierto* (1958).

Dieciséis años después de nuestra Reunión inaugural, N. Geschwind formulaba su concepción de los síndromes por «desconexión», que animó durante largos años la labor del equipo de la Universidad de Harvard y que venía a significar, en cierta medida, un revivir del asociacionismo de la neuropsiquiatría alemana de las últimas décadas del siglo XIX (Wernicke, Lichthein, etc.). Recientemente, F. D. Benson (1998) hacía un balance revisionista de los puntos de vista de Geschwind, introduciendo una aproximación con el «cognitivismo» (véase más adelante) y aún con la insistencia de M. M. Mesulam en su concepción de las redes de trabajo neuronales a nivel de la corteza.

Pero que el nivel cortical no funciona «aisladamente» lo postuló ya en 1938 P. Bucy al proponer seminalmente un circuito córtico-estrío-pálido-tálamo-cortical, que encontró su desarrollo en las descripciones de G. Alexander, M. De Long y P. Strich (1986), etcétera. Y, por otro lado, en las concepciones propiciadas por C. D. Marsden de unos «circuitos largos de retorno». Ello alentó, por otra parte, un interés renovado, no sólo en

el campo anatomofuncional, sino también en el clínico, de las conexiones, cruzadas, córtico-cerebelosas, dotándolas incluso de dimensiones neuropsicológicas.

En cuanto a los métodos llamados «complementarios» de diagnóstico, justo en 1949 se estaba introduciendo entre nosotros la electroencefalografía y se contaba, tan sólo, con un reducido numero de recursos más o menos «invasores» y no totalmente inocuos: la arteriografía carotídea y la vertebral (que exigía una particular destreza) «directas», la mielografía (con contraste no soluble), la encefalografía gaseosa y la ventriculografía. Algunos tumores cerebrales, meningiomas incluidos, podían pasar desapercibidos por no recurrir a algunas de estas técnicas, según fuera el equilibrio entre la sagacidad y la prudencia del clínico y el arrojo e incluso la temeridad del mismo, lo que conducía a vivir situaciones muy delicadas.

Por lo que concierne al campo nosográfico, contábamos en 1949 con las grandes descripciones y sistematizaciones establecidas por los autores de la segunda mitad del siglo XIX y de la primera del XX, que establecían un conjunto «propiamente» neurológico de límites aparentemente bien trazados, ocupado por una serie de cuadros que semejaban estar bien delimitados, pero que si los contemplamos ahora nos damos cuenta de que «aquello» era, de hecho, artificiosamente bien perfilado y engañosamente nítido. Como se ha ido viendo luego, quedaba no solamente mucho por añadir, sino también muchísimo por profundizar y analizar. Hablábamos con facilidad de enfermedades «degenerativas», pero quizás sin darnos suficientemente cuenta de que ahí englobábamos todas aquellas que no mostraban signos histopatológicos de inflamación, pudiendo ser: bien de determinación genética (corea de Huntington, atrofias espinocerebelosas y olivopontocerebelosas, enfermedades musculares, como la de Duchenne), enfermedades metabólicas (la mielosis funicular), bien igualmente de patogenia metabólica aunque de determinación genética (degeneración hepatolenticular de S.A. Kinnier Wilson, leucodistrofia metacromática de Scholz), bien de etiología entonces apenas siquiera vislumbrada (las ocasionadas por priones), y aun del vasto campo de las afectaciones del SNC y del SNP y del músculo identificado como «paraneoplásico», asimismo todavía «oculto» –y que F. Graus y J. Dalmau, con J. Posner, han ayudado mucho más tarde a esclarecer–.

La demencia de Alzheimer aparecía reducida a los casos preseniles. Las clasificaciones de una gran parte de estas afectaciones del SNC, de muchas de las musculares y también del SN periférico, como la amiotrofia de Charcot-Marie-Thooth, contempladas y ordenadas según criterios simplemente anatomoclínicos, irían a estallar en una multiplicidad de variantes genotípicas y fenotípicas al entrar velozmente, hace un par de décadas –aproximadamente– en la era de la genética molecular, como no podía ser de otro modo.

Acabábamos de sufrir una epidemia de latirismo, sin poderse precisar la sutilidad de su etiopatogenia y vivíamos todavía una enorme frecuencia de casos de poliomielitis –lo que generó los esfuerzos de una neuroortopedia, que procuramos cultivar con J. Mª. Ca-

ñadell, extendida asimismo a las parálisis braquiales obstétricas y de otro orden, a ciertos casos seleccionados de parálisis cerebral infantil, etc.

Persistía un cierto número de enfermos tabéticos, muchos menos ya de PGP, y era aún elevado el número de parkinsonismos «posencefalíticos».

De entre las enfermedades «degenerativas» de estirpe metabólica, nos encontrábamos no solamente con mielosis funiculares netamente biermerianas, sino también con formas no biermerianas, que se volatilizaron luego, al parecer al socaire de una mejoría de las posibilidades alimentarias de la población.

Se individualizó en años inmediatos a nuestra fecha fundacional la medulopatía ligada a la cervicoartrosis, lo que fue estimado por Lord Brain como la mayor aportación a la nosología neurológica de un cuarto de siglo.

En 1949, por incitación del Prof. J. J. Barcia Goyanes, publicamos el trabajo más amplio existente entonces en Europa dedicado a los síndromes neurológicos ligados a malformaciones óseas de la región del foramen magnum. Poco después, Garcín y Oeconomos iban a dedicar una decisiva Monografía a este tema, perteneciente a lo que por aquellos años J. A. Chavany calificó de «Neurología en movimiento», como lo había sido el descubrimiento por Sir Charles Symonds de que la mayoría de las hemorragias subaracnoideas llamadas «espontáneas» eran debidas a la rotura de aneurismas arteriales.

La epileptología estaba siendo renovada por las concepciones de H. Gastaut, desde Marsella, y de W. Penfield, desde Montreal.

La Neuropsicología comenzaba a desperezarse de la quietud en que se había hallado sumida, salvando excepciones, a lo largo del período de entreguerras, pero prevalecían aún, en general, los puntos de vista excesivamente «localizacionistas».

Las posibilidades terapéuticas eran escasas; por ejemplo:

- En el Parkinson: la atropina («cura búlgara»), la genoescapolamina y poco después los anticolinérgicos de síntesis.
- En la epilepsia: el fenobarbital y, desde 1939-1940, la fenitoína.
- En las mielosis: la vitamina B_{12} y otros elementos del complejo B y la combinación pepsina-ácido clorhídrico.
- En la esclerosis múltiple –y en tantos otros campos–: un negativismo, una impotencia abismal.

La Neurocirugía seguía adscrita a unos patrones estandarizados, en espera de sus dimensiones «funcionales».

Algunas de las cuestiones que con más esmero han cuidado de ir profundizando los neurólogos que «piensan» sobre el SNC y su «estar enfermo» son las relaciones entre la patología orgánica y la rotulada de «funcional», así como entre las «enfermedades del cerebro» y las «enfermedades de la mente», entre la Neurología y la Psiquiatría. Si aceptamos, como es ineludible hacer, la noción de «lesión bioquímica», propuesta hace ya decenios por el agudo Sir Francis M. R. Walshe, lo funcional deviene, se torna, lesional y, por ende, orgánico, esto es, algo propio de la codimensión corporal o somática de un único «estado completo» el «psicobiológico» (X. Zubiri). El advenimiento de una neurofisiología «húmeda», según el decir de Michel Jouvet –en el inconmensurable desarrollo de las Ciencias neurológicas «básicas»–, así como las posibilidades de exploración del SNC por medio de las «neuroimágenes funcionales» (SPECT, PET, RMf, etc.) permiten acceder cabalmente –y concebir– dicha organicidad de lo funcional, y aun, obtener un provecho práctico de su realidad en el enfermo. El dualismo de Descartes, elaborado en el siglo XVII –¿cómo pensaría ahora este hombre de una cultura tan vasta y tan en busca por captar «lo claro y distinto»?–, quedó tan inserto en el pensamiento occidental que –según afirmó Trimble (1991)– «influenció el desarrollo de las neurociencias hasta el día presente». «Desgraciadamente –añade–, ha dejado un legado de confusión en lo relativo al problema mente-cuerpo.» A partir de los inicios de la postura de S. Freud –comenta por su parte Lishman (1995)– se estableció una dicotomía entre la «ciencia de la mente» y la «ciencia del cerebro». «La rotura entre la Neurología y la Psiquiatría –apostilla Trimble por su parte– fue con ello completa.» Siguiendo los pasos sugeridos durante estos últimos años por Caine y Joynt, por Cummings y Hegarty, por Trimble, por Yudosfky y Halles, por Lishman, por Bear y Fedio, etc. hemos procurado contribuir a suturar esta rotura, esta brecha, exponiendo los contenidos de una zona de acabalgamiento –de hecho, fluctuante– entre ambas disciplinas («Cómo se está estructurando una nueva "neuropsiquiatría selectiva"». *Rev. de Neurol.* 1996; 24: 999-1007), abierta al estilo de pensar de las generaciones futuras.

En otro ámbito, es hermoso hacer notar cómo, desde su jubilación oficial hasta sus 96 años, Henri André-Thomas erigió bellamente el conocimiento de la Neurología del recién nacido y del lactante, anteriormente oculta.

Las aportaciones de J. Hughes y H. W. Korteslitz, en Escocia, y en Suecia, de Terenius, hacia la raya de 1975, aportaron el conocimiento –en aquel momento revolucionario– de la existencia de opiáceos endógenos, profundizado por S. H. Snyder y muchos otros autores. La cuestión se ha difundido tanto que actualmente –sirva el ejemplo– no puede casi verse una exposición banal de sexología que no subraye que el placer sexual es el que más estimula la secreción de endorfinas, contribuyendo a una vivencia de placidez, etc.

Habiendo hecho una alusión, de paso, a los neurotransmisores, añadiremos tan sólo que la «norma» formulada por quien identificó el primero, la acetilcolina, Sir Henry Dale («una neurona, un transmisor»), ha debido ser ampliada, ya que son muchas las sinapsis en que se ha comprobado que no actúa tan sólo uno, hecho bien conocido ahora, particularmente desde el conocimiento de los péptidos neuromodulares.

De hecho, una consideración medianamente «seria» de las ampliaciones en que se involucra el mundo de los neurotransmisores y neuromodulares comportaría un palmario abuso de lo que nos permite el presente «esquema». Apuntaremos tan sólo una nota: habiéndonos ocupado en numerosas publicaciones del ámbito –tan trágico humanamente con frecuencia– del dolor, hablando así «en general», no podemos dejar de hacer una alusión tácita a las sustancias que a nivel sináptico, singularmente del asta posterior (cuya disposición ha sido primorosamente analizada por Wall, Iggo, Cervero, Albe-Fessard, Perl, Trevino, etc.), actúan sea como facilitadoras sea como inhibidoras, de la transmisión nociceptiva. Y es de importancia capital tomar nota de que estos pormenores, que parecerían estrictamente neurofisiológicos, hablando en un sentido «riguroso», interesan no solamente el campo de una Neurología «estricta», sino muchos otros, como el de la Reumatología, por ejemplo en cuanto a la fisiopatología de la huidiza, sutil y cruel fibromialgia (posible papel del reclutamiento de nociceptores «silentes», del «temido» NMDA, etc.).

Nos hemos referido antes, brevemente, a las neuroimágenes funcionales, pero es obligado, dado «su peso», mencionar las morfológicas: TAC, RNM, son sus adminículos, la RMN funcional –ya aludida también–, la dinámica, la asociada a espectrografía y la angiorresonancia, que junto al doppler, singularmente el intracraneal, tanto han limitado la práctica de las angiografías clásicas (incluidos los métodos de Siqueira, de Seldinger, etc.).

Entrando ya en el campo de la nosografía, cabe decir, hablando de forma global, no sólo que se ha ampliado, sino que se ha hecho más sutil, más subdividida, lo que ha contribuido asimismo al enriquecimiento cuantitativo al que hemos estado aludiendo. Las relaciones –sobre todo, las etiopatogenéticas–, con la Medicina Interna se han hecho mucho más estrechas y fecundas. El neurólogo, sin dejar de serlo, es y será cada vez «menos especialista», tomando ahora esta expresión en un sentido restrictivo. Lo ilustran bien las colagenosis, las arteritis, los linfomas, etc. Y, trágicamente, el SIDA y «sus derivaciones». Y un solo ejemplo particular reciente: la temática revisada por L. Gutmann y L. Gutmann: «Critical Illness Neuropathy and Myopahty» (*Arch. Neurol.* 1999; 56: 527-528).

Algunos campos concretos de las afecciones del SNC han conocido una revaloración trepidante: la patología vascular cerebral, la patología extrapiramidal –muy concretamente la enfermedad de Parkinson–, las demencias.

La patología vascular cerebral, de la que Ch. Foix y sus coetáneos habían fijado una bella correlación anatomoclínica, enriquecida más tarde por las aportaciones, ya más «fluidas» de K. J. Zulch, ha vivido en el campo etiopatogenético, de forma sucesiva, las visiones de la «insuficiencia vascular cerebral» (Corday y cols.) –en cuyo seno se sitúa la «insuficiencia vertebrobasilar», inicialmente acuñada por Millikan y Siekert–, la revalorización del factor embólico corazón-arteria y, sobre todo, arteria-arteria (C. Miller Fisher, H. Barnett, etc.), el paso de las lesiones lacunares desde la noción de «estado lacunar» (Pierre Marie), a la de «síndromes lacunares» (C. Miller Fisher), muy provechosa –en ámbitos pronósticos, etiológicos y de prudencia terapéutica–. La enumeración de tales síndromes, no obstante, fue poco a poco excesivamente expandida, si bien pronto se produjo un reajuste, un juicioso recorte.

Los territorios arteriales y los cuadros debidos a su infarto, agudamente delimitados ya en sus grandes líneas por Ch. Foix y otros autores –según quedó dicho–, se han visto ambos más minuciosamente analizados y «subdivididos», gracias, sobre todo, a las aportaciones de la RNM. Ello ha ocurrido, por ejemplo, a nivel del cerebelo (Amarenco principalmente) y aun del bulbo raquídeo, en cuanto al síndrome de Wallenberg (Kim, entre otros), a los infartos «fronterizos».

Por otra parte, hemos asistido a la identificación de la angiopatía amiloidea (Vinken, etcétera) como causa de accidentes hemorrágicos en sujetos no hipertensos, a la de la displasia fibromuscular (Boudin y su grupo), a la aportación de precisiones anatomoclínicas sobre las disecciones de las arterias carótida y vertebral (por parte de Marie-Germaine Bousser y otros tratadistas), a un mejor conocimiento de la patología del sistema venoso cerebral y de los senos durales, desde la Monografía de Garcin y Pestel (1949) hasta trabajos recientes, también, en parte, obra de M. G. Bousser. Esta activísima autora y su grupo de trabajo han introducido la noción del CADASIL, con la identificación del papel del cromosoma 19, y algún otro, en la migraña hemipléjica familiar y otras situaciones. El conocimiento, en la isquemia cerebral, de la calificada de «área de penumbra» (Symon, Astrup, Seisjö, etc.) ha sido una aportación dinámica, y si se quiere sutil, sumamente importante, muy claramente en vistas de las indicaciones pronósticas y terapéuticas en que vamos a entrar ahora mismo.

Ha sido de suma importancia, en los campos pronóstico, asistencial y terapéutico, la introducción –con esfuerzo y gallardía– del concepto de «ataque cerebral», a título de urgencia médica –equiparable al de «ataque cardíaco» por infarto de miocardio–, elaborando la noción cronológica de «ventana terapéutica», recurriendo a las virtudes de la heparina, de los fibrinolíticos, etc. El peso «social» que ello comporta es inmenso, debiendo lucharse con ahínco en pro de su difusión.

El tratamiento de la enfermedad de Parkinson conoció, hacia 1950, una aportación de carácter moderado con la introducción de los anticolinérgicos de síntesis, pero fue muy

principalmente, a partir de los años setenta, el descubrimiento primero de un déficit acusado de la dopamina estriada (Honkiewickz) y, poco más tarde, la introducción de la levoterapia, asociando prontamente la levo-dopa a inhibidores de la decarboxilasa periférica (Barbeau, Cotzias, Birkmayer, Yahr, Stanley Fahn, L. Lhermitte, Agid, etc.), la que vino a enriquecer brillantemente nuestras posibilidades terapéuticas en este campo, al mismo tiempo que la imagen semiológica de la enfermedad se modificaba sorprendentemente ante nuestros ojos. Los diversos dopaminérgicos, la inhibición de la IMAO-B, etc., han ido afinando la cuestión, esperando ver qué dan de sí nuevos inhibidores de la COMP. Y ante los cuadros crónicos y difíciles ha revivido una nueva neurocirugía estereotáxica funcional, dirigida principalmente al pallidum interno y aun al cuerpo subtalámico (Benabid, etc.). Por primera vez, «añadir» una lesión o una interferencia funcional mejora, entre otras cosas, y de forma sorprendente, un síntoma «negativo», la hipocinesia, etc. Al mismo tiempo se ha reavivado el interés (Tolosa S. y colaboradores) por delimitar el ya conocido de antiguo parkinsonismo por «arteriosclerosis» (O. Foerster, M. Critchley, J. Lhermitte y cols., S. A. Kinnier Wilson) y se describían los cuadros de la atrofia estriopalidal (Scherer, Guillain y cols., Adams, Van Bogaert y Von der Eecken, Berciano y cols.), la multisistémica, etc.

Es bien sabido que el fallo de la formación de dopamina en el estriatum deriva de un severo déficit en su inducción por parte de las fibras nigroestriadas, que emergen de la parte compacta de la sustancia nigra. Y un rasgo neuropatológico relativamente específico, que pone en marcha este proceso morboso, es la presencia en las neuronas de tal sustancia nigra de unos cuerpos de inclusión intracitoplásmicos, llamados cuerpos de Lewy. Recientemente se ha visto que la formación de estos cuerpos anómalos es propiciada por la presencia de la proteína alfa-synucleína, codificada por un gen situado en el cromosoma 4 y a veces en el 2. Y ello vale no solamente para las formas hereditarias (autosómicas dominantes o recesivas), sino, hasta cierto punto, para los casos esporádicos, en los que se ha identificado el valor nocivo de la asociación genotípica de alfa-synucleína con la apolipoproteína E (R. Krüger y cols., 1999).

El cambio obtenido, a lo largo de las últimas dos décadas, en el campo de las demencias, ha sido impresionante, con extraordinaria repercusión civicosocial, en lo que ha influido muchísimo el unificar su forma presenil con la senil, así como el aumento de casos ligado a un mayor «envejecimiento» de la población. El tratamiento de esta trágica enfermedad ha conocido un tímido, aunque no despreciable, inicio con la introducción de diversos fármacos anticolinesterasa, aunados (J. Cummings) a algunos antiinflamatorios no esteroides, a agentes antioxidantes y, en la mujer, a un estrógeno «selectivo», en cuanto a la limitación de sus efectos (tibolona, por ahora). Con la excepción de los anticolinesterasa, tales medicamentos han sido propuestos también como tibios agentes profilácticos.

Junto con la profundización y difusión de lo relativo a la demencia de Alzheimer, se ha ido perfilando el cuadro de la ocasionada por cuerpos de Lewy difusos, de la atro-

fia frontotemporal (Neary, Snowden, Gustafson), con asociación posible de un cuadro parkinsoniano y aun de motoneurona inferior «en competencia» con «el complejo de Pick» (Kertesz y Muñoz García) de la atrofia ganglionar corticobasal, de la demencia semántica (Hodges), de las atrofias focales (Mesulam, Benson, De Renzi). Se ha ido publicando (C. Loeb y su grupo, etc.) sobre la llamada por V. Hachinsky demencia «por multiinfartos», se ha perfilado el cuadro anatomoclínico de la «encefalopatía subcortical» de Binswanger, se han analizado el «peso» y la expresión de la «leucoaraiosis», ha «perdido algo de terreno» la seudodemencia depresiva y aun relativamente la debida a hidrocefalia de baja presión, desapareciendo las debidas al bismuto y al aluminio. Desde Constantinidis y cols. y sobre todo, desde Albert, se ha ido precisando la diferenciación y en cierto modo también la inbricación entre las demencias corticales y las subcorticales, con el paradigma, entre estas últimas, de la propia de la parálisis supranuclear progresiva. Irene Litvan, con Goetz, Jellinger, Agid y otros, ha realizado aportaciones descollantes a varios de los cuadros aquí mencionados.

La demencia de Alzheimer y también otras, han acuciado las investigaciones recientes de la genética molecular (genes 21, 1, 14, 19) y, junto con ellos, las de las proteínas anómalas en juego. También han contribuido a este despliegue las formas familiares de A(D)FT (cromosoma 17, «taupatías»), estudiadas recientemente (1999) por parte de Daniel Geschwind y su grupo de UCLA. Y este es tan sólo un campo de los muchos que ha ilustrado la genética actual, ejemplo de una era que conoce el esplendor de la biología molecular.

Aunque cabe esquematizar que la demencia de Alzheimer afecta más a la cognición, mientras que la D(A)FT-P lo hace más al comportamiento, otras cuestiones que conciernen a una o a otra dejan aquí –lógicamente– de ser expuestas.

La enfermedad de Creuzfeld-Jakob, con su demencia siderante, es la más conocida del grupo de enfermedades por priones (Prusiner), habiendo conocido el interés despertado por la cuestión de las llamadas «vacas locas».

En la esclerosis múltiple apuntó un primer tratamiento de sus brotes con la corticoterapia (A. S. Rose, etc.) y, más recientemente, mediante el interferón beta B_1, al que ahora se apunta asimismo como eficaz cuando la afección entra en fase crónica progresiva –bajo ciertas condiciones–.

La epileptología se ha ido haciendo más sutil y ha conocido un enriquecimiento de sus disponibilidades terapéuticas, en primer lugar, durante la década de los sesenta, merced a la carbamazepina y el ácido valproico, y a lo largo de los últimos 5 años, aproximadamente –y luego de una larga fase de «quietud»– con la introducción de otros nuevos fármacos (progabérgicos, antiglutaminérgicos o ambas cosas a la vez).

Las meningitis supuradas han conocido el beneficio decisivo, luego del paso de las sulfamidas y de la penicilina, de antibióticos cada vez más ajustados. Y se ha logrado controlar la meningitis tuberculosa, antes fatalmente letal. Los primeros casos tratados con hidracida desarrollaron una polineuropatía por carencia inducida de piridoxina, cuestión que fue pronto –y fácilmente– solventada.

Tan sólo nos sería dado aquí una alusión al literalmente extraordinario desarrollo que ha conocido la Neuropsicología. De hecho, tal inmenso campo –con sus raíces ya datadas en la segunda mitad del siglo XIX– se genera siempre que los neurólogos reconocen que se hallan en posición deficiente en el campo de diseños experimentales destinados al estudio de las capacidades mentales –como es el caso de la memoria o memorias, de las aptitudes visuoespaciales, de los disturbios del lenguaje–, al tiempo que los psicólogos, por su parte, se hacen conscientes de que sus aproximaciones acerca de cuáles son las lesiones cerebrales y los sistemas funcionales afectos quedan notoriamente cortas, insuficientes (Caine y Joynt, 1988). Desde este «nudo originario» se ha puesto en marcha un crecimiento imparable, con una multiplicidad y complejidad de encrucijadas que, al conexionarlas con otras disciplinas (lingüística, logopedia, corriente cognitiva, corriente psicoanalítica, inteligencia artificial, etc.), vienen a delimitar/difuminar sus perfiles y a profundizar y diversificar su campo propio. El cultivo de ciertas líneas lingüísticas explica, por ejemplo, la gran obra de O. Sabouraud (*Le langage et ses maux*. O. Jacob, París, 1995). La llamada «Neurología de la conducta» no se confunde enteramente con la Neuropsicología clínica entera. La figura descollante de ella fue N. Geschwind, quien con las descripciones de sus «síndromes por desconexión» –ya aludidos al principio–, desarrolló una suerte de «neoasociacionismo» muy personal. Aparte de algunos logros luminosos concretos, lo mejor de la obra de Geschwind derivó, más que de sus descripciones, de su subyugante personalidad.

Al ocuparnos de los síndromes por desconexión resulta obligado hacer una referencia, bien que sea de paso, a la comisurotomía calllosa, que da lugar al llamado «cerebro hendido» (*«split-brain»*) (Myers, Sperry, Gazzaniga, Ledoux, Geschwsind, Vogel, Bogen, J. Sergent, etc.). Es menester tener presente que tal situación no atenta a la «gestión» de la simbolización en sí misma, «administrada» por uno u otro sistema funcional hemisférico, sino que se limita a bloquear el acceso a tal proceso de una determinada fracción del material que se percibe. Trevarthen (1974) precisa que, a su juicio, en los sujetos comisurotomizados, «aunque hay dos reinos de *awareness*, hay un solo generador de intención del acto». «La desconexión –añade– no divide la responsabilidad para la acción.»

En el decurso de las dos últimas décadas, el campo neuropsicológico se ha visto como «insuflado» por una pertinaz corriente: el «cognitivismo». B. Lechevalier (1994) y O. Sabouraud (1995) han criticado de forma matizada tal corriente, devenida ya moda. El primero de ellos señala, no sin ironía, que el término «cognitivo» se utiliza hoy en día

«*à tort et à travers*» («a troche y moche») y Sabouraud hace ver que el cognitivismo es una aproximación teórica que, cuando es «pura y dura», niega la especificidad humana, ignorando la disposición de (o el recurso a) los sistemas culturales, reduciendo toda la vida mental al conocimiento, de tal modo que, por ejemplo, las relaciones interhumanas –afectivas y sociales– son tratadas «como un juego de máquinas». No obstante, él mismo acepta que en la práctica clínica hay neuropsicólogos cognitivistas que tienen en cuenta el cuadro propio de cada enfermo, siendo capaces de captar el hecho inhabitual, el trastorno inédito, difícil de explicar y aun de comprender.

Contrastando con la neurología de la conducta (y no nos referimos al conductismo), sin abolir una a la otra, se ha ido desarrollando la que hemos denominado desde hace unos treinta años «neurología de la fantasía», centrada sobre el estudio de la neurofisiología del soñar, que implica un previo y, si se quiere, simultáneo conocimiento, de la neurofisiología del dormir. Ella y su patología informan el hermoso campo de la somnología en pleno auge, sobre todo a partir del 1er Congreso Internacional sobre la narcolepsia, organizado por P. Passouant y W. Dement (La Grande Motte, Montpellier, 1975). Los trabajos de la Escuela de Moruzzi de Pisa, culminados por los de M. Jouvet y su grupo de Lyon, demostraron (hacia 1965) que el sueño era un proceso a la vez activo y dual (SL y SP o REM), insistiendo en que en la fase de sueño REM (movimientos oculares rápidos), en la que se producen de una manera electiva los ensueños, es una situación promovida por la actividad del sector ventral del núcleo reticular oral del puente, de los núcleos pedunculopontinos (colinérgicos) y de la corteza estriada (Jouvet, Steriade, Reinoso, De Andrés, etc.). La disgenesia (raramente) o la lesión del perilocus coeruleus (colinérgico también) o del fascículo que lo conecta con el sector ventromediano de la formación reticular bulbar ventromediana, inhibidora del reflejo miotático (H. Magoun y R. Rhines), comportan la desaparición de la atonía muscular propia y típica del SP, lo que conduce a la expresión motora de los ensueños. Ello fue mostrado por vez primera en el animal, por Jouvet y cols. y 20 años más tarde, fue patentizado en el hombre por C. Schenk y W. Mahowald y, poco después, por A. Culebras. Puede decirse que entonces el sujeto –muchas veces agresivamente– «actúa» sus ensueños, como vendría a decir un psicoanalista.

Antes de dejar el encéfalo y su patología, quisiéramos insistir en cómo se dan la mano los logros de las neuroimágenes funcionales con los conceptos arriba vertidos sobre la noción de «lesión bioquímica» (Walshe) y el de la «organicidad de lo funcional». En efecto, aquellas imágenes nos permiten captar la repercusión a distancia –la que muchas veces calificamos de «diasquisis»– y comprender así que la neuropatología, siendo importantísima «no lo es todo», pues sectores del sistema nervioso central estructuralmente indemnes, es posible y aun previsible que estén aportando, merced a su disfunción, rasgos semiológicos, incluso importantes, destacados al cuadro clínico global del paciente. Por ello, hay que saber manejar con astucia la fecundidad de este ámbito, silente ante toda verificación anatómica.

Pasando al campo de la patología del SNP cabe recordar que al principio del período que nos ocupa –y, desde luego, con anterioridad a él–, las polineuropatías, habitualmente rotuladas todas ellas de polineuritis, hasta la crítica que de este término falaz hizo I. Weschler, entre otros, eran distribuidas siguiendo un criterio presuntamente etiológico, algunas veces acertado –las arsenicales, las diftéricas, las porfíricas, etc.–, pero otras veces puramente acogido a una relación accidental. Así, por ejemplo, la «polineuritis» tífica no era infecciosa sino carencial. A través de esta y otras indagaciones se fue penetrando en el campo de las neuroavitaminosis y (Grande Covián y P. Peraita, más tarde J. Spillane y luego el grupo de estudiosos de la «epidemia cubana», aún reciente, llegándose a publicar monografías que analizaban las diversas posibilidades «neuroavitaminósicas» –D. Furtado y V. Chichorro–).

Las variadas formas de afectación del SNP en la diabetes fueron cada vez mejor conocidas en cuanto a su patogenia, reconociéndose el factor vascular isquémico, en primer lugar para las oftalmoplejías troncular es (R. Adams y cols.), e incluso, hace poco, identificando bajo él un mecanismo autoinmune para la forma que llamamos «de Garland». También se ha descrito, por Saïd, la forma axonal que afecta el plano anterior del tronco, con una amplia «mancha» (cuya distribución viene a coincidir con casos por «avitaminosis», descritos por Furtado).

Pero, evidentemente, el paso decisivo para la caracterización de las neuropatías periféricas fue la introducción y la difusión de la electromiografía, progresivamente enriquecida por nuevas sofisticaciones. Como primer logro, aportó la diferenciación entre las formas axonales y las desmielinizantes y también las mixtas. Y en cuando al grado del daño –y al pronóstico– se adoptó la clasificación propuesta por Seddon para las lesiones traumáticas: neuropraxia, axonotmesis y neurotmesis.

Con el análisis electromiográfico, completado por el genético, se desmenuzó la «enfermedad de Charcot-Marie» en una serie de formas, labor que inició con ardor P. Dyck, aunándose a H. S. Lambert y a P. K. Thomas. La diferenciación con el Dejerine-Sottas pudo hacerse ya de forma neta, mucho más allá de la mera clínica.

La polirradiculoneuritis de Guillain-Barré ha conocido un análisis fisiopatológico serio y profundo, con la descripción de su forma axonal, del síndrome de C. Miller Fisher, del aclaramiento de los factores de autoinmunidad, el papel de determinadas bacterias y aun virus, etc., lo que ha comportado una renovación de las directrices terapéuticas.

La patología muscular ha experimentado aún, si cabe, una renovación y un enriquecimiento más radicales y fecundos que la del SNP. Los esfuerzos distributivos de J. N. Walton (con Natrass) hacia los años 50, abrieron el camino. Los datos electromiográficos, metabólicos, biópsicos y en gran medida genéticos han conducido a ello, abriendo el campo de una nueva y generosa subespecialización, de la que ha sido su máximo expo-

nente en Europa, Georges Serratrice y su Escuela de Marsella, sobresaliendo en España, entre otras, las aportaciones de Isabel Illa. ¿Qué significado tiene actualmente hablar de una distrofia muscular de las cinturas tipo Erb, cuando T. Munsat descubre una multitud de procesos bajo esta simple apariencia? La clásica distrofia muscular infantil, ligada al sexo, descrita por Duchenne, se ha comprobado que viene condicionada por anomalías del cromosoma 21, que comportan una ausencia de distrofina. Casi entre paréntesis: ¿no es sorprendente que durante años McComas y su grupo estimaran que las distrofias musculares obedecían a un defecto –«sutil»– de las motoneuronas y aún más, un hombre de la categoría de K. Engel defendiera una patogenia isquémica para la enfermedad de Duchenne?

Han ido describiéndose las variaciones fenotípicas de la miopatía facioescapulohumeral de Landouzy-Dejerine, se ha profundizado acerca de la miopatía ocular (Kiloh y Nevin), anunciándose hace años las dificultades de su diferenciación con la oftalmoplejía neural por espongiosis (Daroff, etc.). Se ha descrito y difundido la forma oculofaríngea, relativamente frecuente en Canadá y entre nosotros. Y se han identificado patologías tales como la miopatía por inclusiones, MELAS, etc.

La amiotonía congénita de Oppenheim, tan preciada durante la primera mitad del siglo, se ha esfumado. En cambio, aparte de los casos que son en realidad amiotrofias espinales de Werdnig-Hoffman, ha proliferado la descripción de formas congénitas o muy precoces de patología muscular singular, cuales son la «*central core disease*», la miopatía nemalínica, etc.

La patología inflamatoria muscular (polimiositis, dermatomiositis), a partir de las descripciones de J. N. Walton y R. Adams (1958), ha pasado a ser bien reconocida y a encontrar sanciones terapéuticas (corticoterapia, etc.).

Las parálisis diskaliémicas y otras muchas patologías de índole metabólica han sido paulatinamente analizadas.

Pero allí donde ha producido un cambio impresionante es en la miastenia gravis. Simpson (1962) fue el primero en advertir su naturaleza autoinmunitaria, lo que nos sorprendió a casi todos. Yo había publicado un trabajo de revisión y «actualización» sobre esta afección, al amparo de la introducción terapéutica de la pyridoestigmina, en 1958, y es importante recordar aquellas concepciones para darnos cuenta del cambio revolucionario sufrido. Se suponía entonces que obedecía a una anomalía presináptica, cuando está demostrado ya desde hace años que es un problema postsináptico de los receptores de la acetilcolina el factor fundamental (Newson-Davis y otros), a lo que J. Pradas y nuestro presidente a partir de diciembre de 1999, Isabel Illa, dedicaron sus Tesis. Las indicaciones de la corticoterapia y la práctica sistematizada –que no es lo mismo que sistemática– de la timectomía, han modificado de raíz el tratamiento de

esta afección, minuciosamente analizada por técnicas sofisticadas de electromiografía, por la búsqueda de anticuerpos a los receptores de acetilcolina. En 1954 hice practicar la primera timectomía en nuestro Hospital.

El campo, tan importante en la práctica médica, de las cefalalgias se ha tornado también muy valiosamente analizado en cuanto a las etiopatogenias. Mucho han cambiado y ampliado nuestras concepciones desde las iniciativas pioneras de H. Wolff hasta nuestros días, merced a las investigaciones de la Escuela danesa (J. Olesen, etc.), de K. Welch, de Sjaastad, de Moskowitz, de Schoenen, de Kudrow, de Mathew, de Ferrari, de Ekbom, y un largo etcétera. Que nos resistimos a detallar, culminando, de momento, con la obra de Goadsby y Silberstein (1998). A grandes trazos dejaremos tan sólo constancia de tres grandes líneas de hechos: 1) Se han «descubierto», delimitado o precisado ciertos cuadros clínicos: la cefalea por acúmulos, las cefaleas «de tensión», la hemicránea paroxística, etc. 2) Se ha visto que la primera raíz que pone en marcha cefalalgias tales como la migraña, la cefalea por acúmulos y determinadas algias cervicales, no estriba en modificadones vasculares, sino que es neural, estando inserta en el SNC. 3) Se ha ampliado, casi lo indecible, el campo de nuestras posibilidades terapéuticas, tanto durante las crisis (de migraña, de cefalea acuminada, etc.), como en la profilaxis, subrayándose, además, los aspectos relativos al género de vida y a la disposición psicológica.

Deseamos terminar con unas reflexiones que nos ayuden a situar la tarea del neurólogo más ante la persona enferma que ante las enfermedades, a sugerir cómo hay que abrirnos a una visión interdisciplinar rompiendo el narcisismo de una Neurología «recluida en sí misma», en cómo podemos ir elaborando una visión global del SN y su «modo de trabajo», en cómo debemos contemplar los eslabones incluidos en el «complejo» cerebro-mente y en cómo debemos adscribirnos a una Medicina psicosomática y antropológica.

Al aludir al campo de la Neuropsicología hemos apuntado cómo era preciso que el neurólogo conociera algo –diremos aquí– de la moderna lingüística, de la psicología genética, de la psicología dinámica, de un prudente «cognitivismo», etc. Y cómo debe insertarse en el combate abierto frente a la escisión –de estirpe cartesiana– entre Ciencia del cerebro y Ciencia de la mente. El neurólogo no debe ser un «antipsiquiatra» –entre otras cosas sería tan falaz como ridículo–. Debe abrirse, por lo demás, a las grandes líneas de conocimiento de la Medicina Interna, sobre todo en lo referente a las etiologías y quizás más aún a las patogenias. Y en el seno de su visión del propio sistema nervioso, debe elaborar un estilo integrador, como han sabido resaltar y desarrollar J. Cambier y P. Verstichel en su reciente obra *Le cerveau reconcilié: Précis de Neurologie cognitive*, (Masson, París, 1998). «Desde que existe –comentan–, la Neuropsicología no ha cesado de enfrentarse con contradicciones: oposición de los localizacionistas frente a los defensores de un funcionamiento unitario del cerebro; oposición del cerebro anterior al cerebro posterior; del cerebro antiguo al neocórtex; del cerebro derecho al cere-

bro izquierdo.» Frente a este encastillamiento «oposicionista» (en el seno de su propio terreno), Cambier y Verstichel anuncian su propuesta: «Para que una dialéctica conduzca al progreso es preciso reconciliar luego de haber dividido». Esta es su bella «divisa». El cabal desarrollo de la misma les conduce a afirmar, entre otras cosas, que la Neuropsicología queda plenamente inserta en el seno de la Neurología actual.

Así como el hombre corriente y moliente tiende a ser neolamarkiano y no neodarwinista, así también –aunque la comparación no pase de ser meramente didáctica y, si se quiere, «llamativa»– el neurólogo, incluso cuando piensa y actúa como neuropsicólogo, tiende a valorar, con robusta preminencia, el ámbito del conocimiento –más todavía ahora, al socaire de la corriente «cognitivista»– y, si se quiere, de la memoria y de la orientación espacio-temporal, mucho más que la honda esfera emocional y su indeclinable nudo con lo visceral. Tiempo después de las elaboraciones de W. James acerca del presunto «origen periférico de las emociones», el punto de partida inicial sobre la neurofisiología de éstas lo constituyen las contribuciones de W. Cannon (1927-1931), situando el tálamo como un lugar central a este respecto. Excitada por aferencias idóneas, esta estructura daría lugar a una descarga descendente, mediatizada por zonas vecinas del diencéfalo, cuyos efectores son la musculatura esquelética y el sistema vegetativo –originándose así la expresión emocional– y, por otra parte, a una descarga ascendente, talamocortical, generadora de la experiencia emocional. Tal propuesta de Cannon –noblemente dirigida a desvirtuar las sugerencias de James–, fue completada por la constatación de Ph. Bard y de S. Ranson (ambos en 1934) del papel que juega el hipotálamo posterior en la expresión emocional, concretamente en la «rabia aparente» *(«sham rage»)*. Pero pronto la integración neural de la vida emocional debía «saltar» más allá de los niveles diencefálicos, sin menosprecio de los mismos. Ello ocurrió con el trabajo seminal de J. Papez (1937) al proponer que el circuito límbico (hipocámpico-mamilo-tálamo-cíngulo-parahipocámpico) jugaba un papel de primer orden, decisivo, tanto en la expresión como en la experiencia emocional.

En España, J. Rof Carballo (1952) y yo mismo (1955), dirigimos prestamente nuestra atención a tal «sistema límbico» bien que éste sea anatómicamente una suerte de «abstracción», como señaló el gran neuroanatomista A. Brodal. Mucha tinta ha corrido sobre ello desde entonces.

En este devenir, quedó claro y taxativo –cabe aun decir imperativo– que la dimensión de conocimiento –noética, epistemológica– va siempre acompañada –y «preanunciada» (J. M. Dolle: *De Freud a Piaget*. Paidós, Buenos Aires, 1979)– por la dimensión emocional –pática– y que cualquier recorte aislacionista de la primera, por descollante que sea su formulación, afinada y precisa, puede resultar, vitalmente, artificial y mortecina.

Una obra a nuestro juicio sumamente luminosa y vivificante en este sentido –R. M. Nogués, profesor de Antropología biológica en la UAB, conoce bien nuestra querencia por

ella– es la de H. G. Furth: *El conocimiento como deseo. Un ensayo sobre Freud y Piaget.* (Alianza, Madrid, 1992).

La «corriente psicoanalítica» (Spitz, M. Klein, etc.), ni que sea hasta cierto punto calladamente, ha influido decisivamente en hacer patente lo que acabamos de exponer.

No creemos que ello desdiga de las exigencias de Diego Gracia Guillén y de Demetrio Barcia Salorio, a propósito de una Medicina antropológica. Este último autor, corrigiendo osadamente a Dilthey (quien decía: «Expliquemos la naturaleza, pero comprendamos la mente»), proclama: «Expliquemos la mente, pero comprendamos al hombre», ya que éste no puede ser comprendido más que dentro de una axiología, de un sistema de valores.

A. R. Damasio en su libro *El error de Descartes* (Grijalbo Mondadori, Crítica, Barcelona, 1996), partiendo de una crítica mordaz, aunque fácil en nuestros días, a la posición de Descartes, resalta el papel del cuerpo, del organismo no encefálico, en la integración de las emociones y de los sentimientos (reviviendo en cierta medida la posición de J. Lange). «El cuerpo siempre se interpone en el proceso», cuando él comienza a «ocuparse» de las emociones. «Llamo sentimientos de fondo –puntualiza aún Damasio– a los que no se ocupan de las emociones.» El cerebro sin el concurso de determinados estados viscerales –razona Damasio– no podría hacernos vivir lo que se siente en situaciones de ansiedad, angustia, etc. Por ello, puede titular «llamativamente» uno de los capítulos de su libro: «Un cerebro centrado en un cuerpo». Y añade todavía: «Se puede morir de un corazón roto».

Esta gradación interconectada: conocimiento, emociones, sentimientos de fondo, visceralidad («entrañas»), no puede ser descuidada por una Antropología que se quiera actual y debe estar siempre presente en la óptica del neurólogo, por ejemplo, en su relación con el enfermo, oteando la posicion transferencial de éste y también su propia reacción personal –la del neurólogo– ante cada enfermo –lo que los psicoanalistas calificarían de su «contratransferencia»–. Bien lo supo J. Rof Carballo, como puede comprobar cualquier conocedor de su vasta obra y, aún más, de su persona. Y bien lo ha expuesto reiteradamente Pedro Laín Entralgo. Por nuestra parte, algo hemos intentado esbozar sobre tales aspectos en los apartados que redactamos para el libro *La Medicina. Actualidad y reflexiones* (con cols. Ed. Humanitas, Barcelona, 1983) y en el ulterior *El sistema nervioso como un todo. La Persona y su enfermedad* (Fundació Vidal i Barraquer, Paidós, Barcelona, 1995).

La Neurología ha avanzado muchísimo en 50 años, su panorama es ahora mucho más amplio, rico y penetrante que el que yo conocí, ya antes, desde mayo de 1938. Y este proceso imparable seguirá, según puede vislumbrarse, una progresión geométrica. Mantener la unidad del conjunto, su integración, ante la diversidad de campos subes-

pecializados, será una exigencia cada vez más difícil, pero imprescindible por parte de algunos, evitando así que «el todo neurológico» estalle y se haga «añicos». Y en cuanto a la obligación de ser «médicos de personas», de captar los diversos estratos de nuestro ser humano, así como la relación interpersonal médico-enfermo, persistirán indelebles. Por ello hemos creído imprescindible incluir en esta nota histórico-evolutiva las reflexiones que la cierran y culminan.

Biografía del Excmo. Dr. Antonio Subirana (1903-1992). Académico de número de la Reial Acadèmia de Medicina de Catalunya

M. Subirana

El Dr. Antonio Subirana Oller junto con los Dres. Luis Barraquer Ferrer y Belarmino Rodriguez Arias, fueron los fundadores en 1949 de la Sociedad Española de Neurologia.

Según los estatutos aprobados en 1949, la sede de la SEN se fijó en Barcelona, cuna de la neurologia española y en donde se han venido celebrando todas las reuniones anuales de la SEN, hasta la que está prevista para diciembre de 1999, en que la SEN, cumplirá 50 años.

En este libro del cincuentenario de la SEN, se pasa revista a los mandatos de todos los presidentes, y a las biografías de sus tres fundadores, que tenían unas semblanzas históricas más o menos parecidas y una gran cualidad común que era la de profesar todos ellos un gran amor hacia la Neurologia.

Estos tres fundadores de la SEN, aunque con estilos y escuelas diferentes, fueron esencialmente neurólogos clínicos, ya que, en general, anteponían a cualquier exploración complementaria, un exhaustivo interrogatorio personalizado y un cuidadoso examen clínico, que realizaban personalmente, y que luego serían el hilo conductor del diagnóstico y del tratamiento del paciente.

Hay que resaltar que antes de la fundación de la SEN, que se creó un año antes de la Academia Americana de Neurologia, la Neurologia en España era una especialidad ligada a la psiquiatria.

Aunque a mi me ha correspondido hacer una breve biografia de mi padre, el Excmo. Dr. Don Antonio Subirana, no puedo dejar de reseñar algunos de los perfiles biográficos coincidentes, a veces, que se dieron entre sus tres fundadores.

Del Profesor Luis Barraquer Ferrer querría resaltar su tradición neurológica familiar y la creación de una escuela de Neurología que se remonta a 1931, cuando fue nombrado neurólogo titular del Instituto de Santa Madrona.

Excmo. Dr. Don Antonio Subirana (1903-1992)

En 1936 publicó el primer tomo del *Tratado de Enfermedades Neurológicas* cuyo segundo tomo apareció en 1940.

En 1935 fue Presidente de la Sociedad de Oto-Neuro-Oftalmología de Barcelona fundada por el Dr. A. Subirana, y en 1949 fue nombrado Miembro de Honor de la Sociedad Francesa de Neurología.

En 1950 fue Presidente de Honor del Congreso Internacional de ONO celebrado en Barcelona y Palma de Mallorca y organizado por el Dr. A. Subirana.

En 1952 fue nombrado Miembro de la Asociación Americana de Neurología y Presidente de Honor de la Sociedad Española de Neurología.

Como ser humano, resaltaría su amor por la naturaleza, que iba ligado a su pueblo de Sant Climent, en donde dedicaba parte de su tiempo libre a la lectura, a la cría de palomas mensajeras, a la caza, una de las pasiones que compartía con el Dr. Subirana, y a redactar los dos tomos de su *Tratado de Neurología*, que son uno de los primeros hitos dentro de los libros de neurología españoles que posteriormente han visto la luz.

Del Dr. Belarmino Rodríguez Arias querría resaltar que su tradición neuropsiquiátrica familiar tuvo sus raíces en su padre, el conocido psiquiatra Dr. Rodríguez Morini.

En 1918 se formó como neurólogo en el Hospital de la Salpêtrière al lado del Prof. Pierre Marie y de J. Babinski, que por aquella época trabajaba en el vecino Hospital de la Pitié de París.

En 1921 fue nombrado Miembro Extranjero de la Société de Neurologie de París, convertida más tarde en Sociedad Francesa de Neurología.

En 1924 fundó en Barcelona la Asociación Española de Neuropsiquiatras, de la que fue Secretario Perpetuo hasta 1936.

Instituto Neurológico Municipal tal como se concibió e inauguró por el Dr. A. Subirana en 1973. Como puede verse, era un edificio de nueve plantas destinadas íntegramente a la Neurología.

En 1933 fue nombrado Profesor Agregado de Neurología de la Universidad Autónoma de Barcelona, creada según las bases del Estatuto de Autonomía de Nuria, docencia que le fue retirada en 1939, cuando se suspendió el mencionado estatuto.

En 1936 fundó y redactó el Reglamento del Instituto Neurológico Municipal de Barcelona (INM), que desapareció parcialmente al finalizar la guerra civil española, y que resurgió en 1945, cuando se le volvió a nombrar Director de dicho Instituto, plaza que desempeñó hasta 1965.

A partir de esta fecha, la direccion del INM recayó por concurso-oposición en el Dr. A. Subirana que ejerció como Director hasta 1973.

Desde 1973 a 1981, después de ganar el concurso-oposición que se convocó, tuvo, el que firma este trabajo, la ardua tarea de dirigir este Instituto Neurológico Municipal

hasta 1981, en que fui relevado del cargo por una serie de circunstancias que no vienen al caso, y que han quedado plasmadas en la monografía «El Instituto Neurológico Municipal de Barcelona» (Notas Históricas), escrita por el Dr. J. Solé Llenas y publicada en octubre de 1998 por los Laboratorios Ferrer.

El Dr. Belarmino Rodríguez Arias, al dejar en 1965 la dirección del INM, por imperativo de la edad, pasó a ocuparse de la Real Academia de Medicina de Barcelona en donde estuvo como Secretario durante casi 20 años, consiguiendo dar un renovado auge a esta Real Academia bicentenaria.

De las cualidades humanas de Don Belarmino Rodríguez Arias, quiero resaltar su lucidez, su agudeza y su impresionante memoria, que le mantuvo con una extraordinaria actividad hasta que llegó a ser centenario. El que escribe este artículo, puede dar fe de que unos meses antes de su fallecimiento, ocurrido en 1997, a los 102 años, mantuvo una conversación con el Prof. Belarmino Rodríguez Arias, en la que me maravilló y emocionó citando anécdotas, fechas y lugares en los que había mantenido relaciones, unas veces cordiales y otras menos cordiales, con mi padre, y que yo desconocía.

Del Dr. Antonio Subirana Oller querría resaltar que su tradición médica se remonta a 1807, en que su bisabuelo materno, el Dr. Vicente Oller, se doctoró en Medicina en la Universidad de Cervera y años más tarde fue elegido Académico de Número de la Real Academia de Medicina de Barcelona.

El Dr. Antonio Subirana nació en Barcelona en 1903 en el seno de una familia de la burguesía catalana, siendo el octavo de nueve hermanos. Se licenció en Medicina en 1926 y al día siguiente de obtener dicho título, con el afán de conocer mundo, hizo una serie de viajes en barco a Centro y Sudamérica, primero como inspector de inmigración y luego como capitán médico.

Después de este periplo juvenil, su vocación médica le hizo desplazarse a París, para iniciar su especialización neurológica con el Prof. M. Guillain en la Salpêtrière.

A los pocos meses de estar en París, fue a perfeccionarse en Neurología con el que siempre fue su maestro el Prof. J. A. Barré. Su estancia al lado de Barré, en donde obtuvo una sólida formación neurológica, dio origen a una serie de trabajos que culminaron en el «Síndrome Vestíbulo-espinal de Barré o el Síndrome de desequilibrio puro», que fue el título de su tesis doctoral, leída en Madrid el 15 de diciembre de 1931.

Las publicaciones de aquella época, en las que se reflejaba siempre la influencia del Prof. Barré, fueron el marchamo que le ayudó a fundar, en 1934, la Sociedad Española de Oto-Neuro-Oftalmología.

Su espíritu inquieto le hizo ir a buscar una formación neuroquirúrgica, volviendo a París para trabajar al lado del primer neurocirujano francés, el Conde de Thierry de Martel. En el servicio del Prof. De Martel, conoció al Dr. Jean Guillaume y de aquella época surgieron varios trabajos que hacían referencia a temas neuroquirúrgicos. Transcurridos los años y cuando recordaba la época pasada con el Prof. De Martel, mi padre, el Dr. A. Subirana, solía decir que él se reconocía como un «neurocirujano apráxico».

En 1936, la guerra civil española abrió un paréntesis en su actividad científica, ya que tuvo que desplazarse a Sevilla para trabajar como médico en el Hospital Militar nº 1 (Macarena) desde enero de 1937 a abril de 1939. Aquellos años fueron para él y para nuestra familia un periplo de duras pruebas. Su esposa, mi madre, estaba exiliada en Roma con dos hijas pequeñas y esperando el nacimiento de su tercer hijo, que era el que firma este trabajo.

Uno de los grandes consuelos que en aquellos momentos tuvieron mis padres fue cuando, como fruto de las amistades que el Dr. A. Subirana había hecho en Strasbourg y en París, mi madre recibió, estando en Roma, una carta del Conde Thierry de Martel, en la que le ofrecía su Clínica Neuroquirúrgica, la primera de Francia, para que fuera a dar a luz a su tercer hijo. Así fue, por uno de esos avatares de la vida, que yo tengo a gran honor el haber nacido en marzo de 1937 en la Clínica Neuroquirúrgica del Prof. Th. de Martel, en París.

La «tragedia griega» que representó la muerte del Dr. Th. de Martel, que se suicidó al entrar las Fuerzas Aliadas en París, fue algo que siempre impresionó a mi padre, ya que tanto él como mi madre, como yo mismo, le profesábamos un profundo respeto, agradecimiento y admiración.

La formación neurológica del Dr. Subirana adquirida en Strasbourg y en París, y la ayuda fraternal que obtuvo y supo devolver a sus amigos franceses, fue algo que siempre impregnó las posteriores actividades neurológicas del Dr. A. Subirana.

Del Prof. J.A. Barré, el Dr. A. Subirana se embebió de la semiología y de la fina exploración neurológica que conocía como nadie su maestro, y que fue la técnica que quiso siempre enseñar con detalle a los que luego fuimos sus discípulos, y de los que aquí sólo citaré al Dr. Luis Oller Daurella y al Dr. Eugenio Masso, y a mí mismo, el Dr. Manuel Subirana.

En el curso 1943-1944 el Dr. A. Subirana impartió clases de Neurología por encargo del Profesor Soler Vicens, Catedrático de Patología Médica del Hospital Clínic de Barcelona. Como documento de este año, conservo los tres tomos de apuntes que se editaron a raíz de este singular curso, y que siguen siendo para algunos de los alumnos de aque-

lla época y para mi mismo, un motivo de consulta ya que están cargados de una rica semiología neurológica.

En 1946, el Dr. A. Subirana trajo a España desde los Estados Unidos el primer electroencefalógrafo que hubo en este país. Se trataba de un aparato de dos canales, con el que junto con su colaborador el Dr. Luis Oller registraron los primeros paroxismos de punta-onda a 3 Hz., en un joven paciente que presentaba unas ausencias típicas del pequeño mal.

Fue a partir de 1946 en que el Dr. A. Subirana orientó al Dr. Luis Oller hacia la electroencefalografía clínica y posteriormente hacia el diagnóstico y tratamiento de la epilepsia, que hoy en día sigue practicando con especial dedicación su hijo, el Dr. Luis Oller Ferrer-Vidal.

En 1947 y teniendo como aval el haber dirigido el primer Dispensario de Neurología que hubo en el Hospital Clínico de Barcelona, en 1932 en la Cátedra del Prof. F. Soler Vicens, fue nombrado Jefe del Servicio de Neurología del Hospital del Sagrado Corazón de Barcelona. En dicho Hospital se formaron la mayoría de sus discípulos de los que tan sólo quiero citar a los ya aludidos Dr. Luis Oller Daurella, Dr. Eugenio Masó, Dr. Manuel Subirana, y a la Dra. Saturnina Fernández, Dr. Rafael Puncernau, Dr. Cayetano Alegre, Dr. Fabián Isamat, Dr. Emilio Comes, Dra. Julia Corominas, Dr. Jaime Cardenal, Dr. Ramón Florensa, Dr. Antonio Russi, Dr. Márquez, Dr. Jesús Dini, Dr. Pelach.

En 1949, el Dr. Subirana junto con los pioneros de la Neurología catalana los Dres. Luis Barraquer Ferrer y Belarmino Rodríguez Arias, fundan la Sociedad Española de Neurología, y cada uno de ellos preside durante los siguientes años dicha Sociedad.

En este mismo año, en 1949, con el Dr. Sixto Obrador y el Dr. Barcia Goyanes, funda el Grupo Español de Electroencefalografía que posteriormente pasó a constituirse en la actual Sociedad Española de Neurofisiología clínica.

En 1951, después de su segundo viaje a Estados Unidos y cuando ya llevaba cinco años de experiencia en electroencefalografía, se encuentra con Lennox y junto don el Dr. Luis Oller, encauza sus investigaciones en el terreno de la epileptología.

En 1953, el Dr. A. Subirana es nombrado Presidente de la SEN y en aquella junta directiva, figuran los Dres. Juan J. López Ibor, Román Alberca, Luis Oller Daurella, Jesús Calvo Melendro, Adolfo Ley Gracia, Ignacio de Gispert y Ramón Rey Ardid.

De todas formas, desde su fundación, la SEN supo integrar en su seno todas las especialidades que fueron surgiendo del tronco de la Neurología. A este respecto, mi padre, el Dr. A. Subirana, solía decir que, para él, la electroencefalografía, la electromiografía

y, exagerando, cualquier técnica de neuroimagen, eran la prolongación de su martillo de reflejos.

Por aquellos años, el Dr. A. Subirana creó el primer servicio de Lucha Antiepiléptica que hubo en España, reconocido de forma oficial, y que dependía de la Dirección General de Sanidad. De este Servicio, pasaron a crear, con el Dr. Luis Oller, el Centro Antiepiléptico del Patronato de PENEPA, gracias a la ayuda que consiguió de la Fundación Roviralta. Fue entonces cuando, junto con el Dr. Luis Oller, creó la Liga Española contra la Epilepsia, que posteriormente se convirtió en la actual Sociedad Española contra la Epilepsia.

Por la misma época, impulsó a la inestimable Dra. Julia Corominas hacia el tratamiento de la parálisis cerebral y así se abrió una nueva vía que posteriormente dio origen al Centro Piloto de Rehabilitación de Parálisis Cerebral de Montjuich.

En 1954 orientó a uno de sus discípulos predilectos, el Dr. Eugenio Massó a que fuera a formarse en Electromiografía al Hospital Civil de Strasbourg, en el Servicio del Prof. F. Isch. Fruto de aquellos años en que el Dr. E. Masó Subirana trabajó en Strasbourg fueron una serie de trabajos, de entre los que no puedo dejar de citar el titulado «La Electromiografía en Neurología y Neurocirugía».

En 1955, al terminar su mandato como Presidente de la SEN, pasó, al igual que sus antecesores, a ser Presidente de Honor de dicha Sociedad, pero sin dejar nunca de participar activamente en todas las reuniones y actividades de la SEN, en donde contribuyó al desarrollo de las nuevas subespecialidades que se iban creando.

En 1961 me orientó a mí mismo hacia el entonces nuevo campo de la Neurorradiología. Así fue como yo, buscando beber en las mismas fuentes de mi padre, marché al Hospital Civil de Strasbourg, en donde permanecí en la Clínica Neurológica del Prof. Thiebaut desde 1961 a 1964, trabajando en el Servicio de Neurorradiología de mi más admirado maestro el Prof. A. Wackenheim y que dio como fruto más tangible la publicación en 1967 de mi tesis doctoral, que llevaba por título «Contribución al estudio de la Neumoestratigrafía sagital media de la fosa posterior».

A mediados de los años 60, el Dr. A. Subirana contribuyó a la formación del Grupo Español de Neurorradiología que posteriormente se convirtió en la Sociedad Española de Neurorradiología.

En 1966, después de la jubilación reglamentaria del Dr. B. Rodríguez Arias, el Dr. A. Subirana, como neurólogo municipal que era desde los años 50, obtuvo la plaza de Director por concurso-oposición del Instituto Neurológico Municipal. Al poco tiempo de estar como Director de este Instituto, situado en la calle Llull, intuyó que aquel edificio

estaba quedando obsoleto y propuso la creación de un nuevo edificio de nueve plantas, en los terrenos del Hospital de Ntra. Sra. del Mar, en el Paseo Marítimo de Barcelona, que se inauguró en el año 1973. Cuatro años antes, en 1969, en el Congreso Internacional de Nueva York consiguió que se aprobara la candidatura de Barcelona como sede del X Congreso Internacional de Neurología.

De esta forma, el Dr. A. Subirana consiguió que se reconociera el prestigio de la Neurología española, haciendo coincidir la inauguración del nuevo Instituto Neurológico Municipal de Barcelona con la celebración, bajo su presidencia, del X Congreso Internacional de Neurología, de cuya Secretaría se ocupó de una forma más que encomiable el Dr. J. M. Espadaler Medina.

Por aquella época y durante los quince años siguientes, mi padre, el Dr. A. Subirana, fue el único neurólogo mundial que había asistido a todos los Congresos Internacionales de Neurología, desde el primero celebrado en Berna en 1931.

En sus múltiples viajes al extranjero supo captarse, ayudado siempre de la compañía de mi madre y en ocasiones de mi hermana mayor Adela, la fraternal amistad de algunos de los grandes personajes de la Neurología mundial, entre los cuales no puedo dejar de nombrar a R. Garcin, M. Bonduelle, J. Paillas, F. Lhermitte, Macdonald Critchley, Houston Merrit, Melvin D. Yahr, Deolindo Couto, Sir Francis Walsh, V. Penfield Sigwald Refsum, R. Labauge, H. Krayenbourg, I.S. Cooper y A. Wackenheim.

Mesa de la Ponencia de Enfermedades Neurológicas Yatrogénicas. Ponencia Oficial del X Congreso Internacional de Neurología celebrado en Barcelona en 1973 y presidido por el Dr. A. Subirana. En la foto aparecen el Prof. J. Cervós Navarro, el Dr. Houston Merrit, el Dr. A. Subirana y el Dr. Manuel Subirana.

Respecto a mi hermana Adela Subirana, no puedo dejar de señalar que ha sabido transmitir la vocación neurológica familiar a su hija M.ª del Mar Tintoré Subirana, que actualmente trabaja en el Hospital del Valle de Hebrón, con una dedicación especial en la investigación y tratamiento de la esclerosis múltiple.

El Dr. A. Subirana mantuvo siempre una entrañable y respetuosa amistad con su Prof. de Neurología el Dr. J. A. Barré, con la ayuda del cual, como ya hemos dicho antes, fundó la Sociedad Española de ONO que, presidió durante 20 años y de la cual años más tarde, yo también tuve el honor de presidir durante dos años.

Desgraciadamente, en estos últimos años, esta Sociedad de ONO fundada en 1934 se encuentra, si algunos de nosotros no lo remediamos, en vías de extinción. Este hecho se explica porque hoy son tantas las reuniones específicas de la Otorrinolaringología, la Neurología y la Oftalmología, que a veces se hace difícil encontrar fechas en que puedan volverse a reunir médicos de estas tres ramas de la medicina para discutir sobre los muchos «temas frontera» que existen entre dichas especialidades.

El Prof. J. A. Barré supo corresponder a la filial devoción que por él sentía mi padre, al pedirle que se encargara de su tratamiento, cuando estando en el V Congreso Internacional Neurológico en Lisboa, el Prof. J. A. Barré, se vio aquejado de un accidente vascular cerebral, que determinó una hemiplejia derecha con afasia, de la que se recuperó completamente, dejando como única secuela una alexia total. Como documento inestimable de esta secuela, guardo celosamente una carta manuscrita del Prof. J. A. Barré y dirigida a mi padre, en la que después de hacerle una serie de alabanzas le dice que, aunque parezca imposible, la mayor felicidad que podría tener en aquellos momentos sería la de poder «releer» todo lo que había escrito.

Otro documento de valor inestimable que guardo de Barré, son las *Obras Científicas* completas de J. Babinski. Esta obra, se la dedicó el Prof. J. A. Barré a mi padre, en mayo de 1934 y dice textualmente: «Al Dr. Antonio Subirana de Barcelona. Mi querido alumno y amigo; acepte este libro; en él encontrará la palabra del maestro –yo he tratado de transmitírsela como hijo respetuoso, y con el espíritu lleno de amor. El digno nieto que Vd. es para Babinski, encontrará en estas páginas riquezas que yo quizás no he visto, y seguro saboreará nociones nuevas. Yo aplaudiré con todo mi corazón, todos los éxitos que le esperan y de los cuales esta fecha marca uno de los más apreciables».

La dedicatoria de este libro era, para decirlo de alguna forma, la contrapartida del aprecio que mis padres sentían por él y que fue la razón de que lo hicieran padrino de la segunda de mis hermanas, Vicky Subirana, que actualmente, después de estudiar la carrera de Farmacia y luego la de Medicina, se dedica plenamente a la psiquiatría infantil y de una forma muy específica al diagnóstico y tratamiento de los niños autistas.

En el terrero científico, el trabajo desarrollado por el Dr. A. Subirana viene reflejado en un libro que yo le regalé al cumplir los 80 años, y en el que hice una recopilación casi exhaustiva de los más de 300 trabajos que tenía publicados.

De entre los muchos campos de la Neurología en los que el Dr. A. Subirana se interesó de forma más particular, mencionaremos los relativos a la epilepsia, trabajos esencialmente publicados con el Dr. L. Oller, A. Russi, Vinicius de Paiva y yo mismo, entre otros; a las polirradiculoneuritis, trabajos publicados con E. Masó y A. Pou. Respecto a este entrañable amigo y compañero que es para mi el Dr. A. Pou, le debo que, junto con el Dr. Solé LLenas y otros muchos miembros del cuerpo facultativo del nuevo Instituto Neurológico Municipal de Barcelona, tuvieran siempre la deferencia de hacer que el Dr. A. Subirana siguiera presidiendo las reuniones científicas, que ellos periódicamente organizaban, incluso después de que yo dejara, en 1981, la dirección del Instituto Neurológico Municipal, a los ocho años de haber ganado dicha plaza por concurso-oposición en el año 1973.

También se interesó en el tema de las facomatosis y en especial de la enfermedad de Sturge-Weber, de la que en 1955 publicó 25 casos personales. Asimismo profundizó en el estudio de los trastornos vasculares cerebrales, ilustrados con imágenes angiográficas. Del conjunto de los trabajos del Dr. A. Subirana, quizás los más conocidos y originales fueron los que hacían referencia a la dominancia hemisférica y las relaciones con el lenguaje, y que fueron reconocidos mundialmente, cuando le pidieron que redactara para el *Handbook of Clinical Neurology* el capítulo «Handedness and Cerebral Dominance».

La carrera científico-docente del Dr. A. Subirana, que hemos intentado resumir al máximo, se vio compensada por una serie de honores y distinciones a las que mi padre era muy sensible. Mi padre, que ingresó como Miembro Numerario en la Real Academia de Medicina de Barcelona en 1964, leyendo un discurso que llevaba por título «La Epilepsia como problema social», era ya Miembro de Honor de la Sociedad Francesa de Neurología desde 1947, Miembro de la Asociación Americana de Neurología desde 1951 y Miembro de Honor de la Royal Society of Medicine desde 1956.

Entre las condecoraciones que mi padre recibió y de las que más se vanagloriaba, no puedo dejar de citar la de Chevalier de la Santé Publique y Chevalier de la Legion d'Honneur francesas. Entre las distinciones españolas que se le concedieron al Excmo. Sr. Dr. Antonio Subirana, hay que mencionar la Encomienda con Placa de la Orden Civil de Sanidad en 1953, la de Comendador de la Orden de Isabel La Católica, concedida en 1961, y el título de la Gran Cruz de la Orden Civil de Sanidad, en 1969.

Para terminar, tan sólo me queda resaltar las cualidades humanas que adornaron la personalidad del Dr. A. Subirana.

La mayoría de los miembros séniors de esta Sociedad que le conocieron –y entre los que no puedo dejar de citar a los Dres. Oliveras de la Riva, Lluis Barraquer Bordas, Alberto Portera, Varela de Sejas, Alberto Gimeno Alava, Martínez Lage, Adolfo Pou Serradell, Román Alberca, José M. Grau Veciana, Hugo Liaño, Agustín Codina, Santiago Giménez Roldán, Francisco Morales Asín, Nolasc Acarín, Luis Martí Vilalta, Eduardo Zaragoza, José Chacón, Mariano Pastor, Antonio Oliveros Juste, Mª Ángeles Cid, Miguel Balcells, Angel Berciano, J. Zarranz, Félix Martí Masó, Ignacio Pascual Castroviejo, Romà Massot, Exuperio Díez Tejedor, Félix Bermejo, Ricardo Yaya, Secundino López Pousa, Buenaventura Anciones, J. Ángel Obeso, Antonio Dávalos, Isabel Illa, Rafael Blesa, Antonio Martínes Matos, Jose Miguel Laínez, X. Montalbán, Eugenio Masó, F. X. Sanmartí, Inés Picornell, Emilio Fernández, Titus Albarela, Antonio Ugarte y otros muchos– estarán de acuerdo en que el Dr. A. Subirana fue un caballero de la Neurología española que, a su extraordinaria personalidad unía una gran simpatía personal y un gran poder de persuasión que le permitió, como ya hemos citado, fundar la SEN, renovar y crear un nuevo Instituto Neurológico Municipal para la ciudad de Barcelona y conseguir que, bajo su presidencia, Barcelona fuera la sede del X Congreso Internacional de Neurología.

Por mi parte, con el orgullo que me otorga el ser su único hijo varón, sólo me resta decir que fue mi maestro de Neurología y que, además de iniciarme en las diferentes ramas de la misma, con su ejemplo me enseñó a vivir, a trabajar, a interesarme por todo lo nuevo y a no desfallecer ante las adversidades.

Despacho del Dr. Subirana en el que puede verse una parte de la colección de 150 fotografías de neurólogos extranjeros, todas ellas dedicadas.

Sus preciosos consejos, su enorme dinamismo y su claridad de espíritu fueron y siguen siendo para mí el estímulo de cada día. Creo, sin falso pudor, que he heredado algo de su amor por los enfermos, su pasión por la Neurología, sus constantes ansias de superación y su alegría en el vivir. Que sepa yo aprovechar su ejemplo y transmitirlo a mis hijos y a mis colaboradores.

Bibliografía

[1] Subirana, A. «*El síndrome vestíbulo-espinal de Barré o el síndrome de desequilibrio puro*». Tesis doctoral leída en Madrid (1931) y publicada en *Revista de Medicina de Barcelona*, 1932.

[2] Subirana, A. y Pallás, J.E. «Le lobe temporal en Oto-Neuro-Ophtalmologie». *Revue d'Oto-Neuro-Ophtalmologie*. Vol. 22, núms. 2, 3 y 4. 1950.

[3] Subirana, A. «La drotene». *Schweizer Archiv fur Neurologie und Psychiatrie*, Vol. LXIX, fasc.1-2, pp. 321-359, 1952.

[4] Subirana, A. «Los síndromes vasculares neuro-cutáneos. Contribución al estudio de la variedad encefalotrigeminal (Nevus cutáneos y manifestaciones epilépticas)». *Archivos de Neurobiología*, Tomo XIII, nº 4-5-6, 1933.

[5] Subirana, A. «La epilepsia como problema social». Discurso de recepción a la Real Academia de Medicina de Barcelona, diciembre 1964.

[6] Barré, J.A., Guillaume, J. y Subirana, A. «Hémiplégie gauche progressive après traumatisme léger; crisis hypertoniques des membres droits. Tumeur latente métastasique volumineuse du centre oval droit». *Rev. Neurologique*, T.I., nº 3, pág. 489, 1930.

[7] Subirana, A. «De l'utilité de l'encéphalographie gazeuse chez les blessés crâniens de guerre. Considérations diagnostiquée et thérapeutiques basées sur 60 cas». III Congreso International de Neurología, Copenhague, agosto de 1939.

[8] Subirana, A. «Los tratamientos modernos de la miastenia». *Medicina Española*, Valencia, 1942.

[9] Subirana, A. y Tolosa, E. «Compresión medular por condroma vertebral». *Medicina Clínica*, Barcelona T. IX, nº 1, pp. 28-39, 1947.

[10] Subirana, A. «La preferencia motriz de una mano y la dominancia hemisférica en la función del lenguaje». *Medicina Clínica*, T.XV, págs. 360-367, 1950.

[11] Subirana, A. «Sur les bienfaits éventuels de certaines maladies neurologiques». *Livre Jubilaire du Professeur Henri Roger*, Masson et Cie., (Marseille), 1953.

[12] Subirana, A. y Masó-Subirana, E. «La electromiografía en neurología y neurocirugía». *Arch. de Neurobiol.*, 19: 65-108, 1956.

[13] Subirana, A., Arruga, A., Oller Daurella, L. y Puncernau, R. «Consideraciones sobre un caso de esclerosis tuberosa familiar». *An. de Med.*, 42: 260-266, 1956.

[14] Subirana, A. y Masó-Subirana, E. «Consideraciones a propósito de un caso personal sobre el aparente comienzo pseudo-infeccioso de algunos tumores cerebrales y su sintomatología oftalmológica». *An. de Med.*, 43: 14-22, 1957.

[15] Subirana, A. «The prognosis in aphasia in relation to cerebral dominance & handedness». *Brain*, Vol. 81, III, 415-425, 1958.

[16] Subirana, A. «Nosocological situation of the so called congenital infantile aphasia». VII Congreso Int. de Neurología, Roma, 1961. Publicado en *Vol. Rapports*, 621-624.

[17] Subirana, A., Oller Daurella, L. y Rodríguez Nolla, L. «Sur un cas d'anaphtalmie polysindactile et pied bot congenital». *Livre Jubilaire du Dr. L. van Bogaert*, pp. 788-799, 1962.

[18] Subirana, A. Allocution au 40e. anniversaire de la Fondation de la Société Française d'Oto-Neuro-Ophtalmologie. Strasbourg 13-I-62. Publication en *Revue d'O.N.O.* 34, 5-19, 1962.

[19] Subirana, A. y Subirana, M. «Malformations vasculaire cérébrale du type de l'angiome racémeux». Société Française de Neurologie, Paris 6-XII-62. *Revue Neurologique*, T.107, nº 6, 1962 (545-550).

[20] Subirana, A. *Handedness and cerebral dominance*. Chapter 13, pp. 248-272. Speach, perception and symbolic Behavour, Handbook of Clinical Neurology. North Holland Publishing Company, Amsterdam 1969.

[21] Subirana, A. Summary of the Presidential Address. Proceedings of the X International Congress of Neurology. N° 319 (ISBN 90 219 0227 3), Amsterdam.

[22] Bartolomé, M., Erill, S., Laporte, J., Salvà, J.A., Subirana, M. and Subirana, A. «Iatrogenic neurological syndromes. 2 Hormonal drugs». International Congress Series n° 319 (ISBN 90 219 0227 3), Amsterdam.

[23] Bartolomé, M., Erill S., Laporte, J., Salvà, J.A., Subirana, M. and Subirana, A. «Iatrogenic neurological syndromes. 3.- Antiinfectious drugs». International Congress Series n° 319 (ISBN 90 219 0227 3), Amsterdam.

[24] Subirana, A. «Iatrogenic neurological syndromes. Conclusion and final review». International Congress Series n° 319 (ISBN 90 219 0227 3). Proceedings of the X International Congress of Neurology. *Excerpta Medica*, Amsterdam.

[25] Subirana, A., Subirana, M. and Subirana, V. «La evolución de nuestros conocimientos sobre la especialización hemisférica y sus aplicaciones en el ámbito de las funciones cerebrales superiores». Biological Psychiatry today. Proceedings of the IInd. World Congress on Biological Psychiatry held from August 31 to September 6th. 1978, Barcelona – Editors by Elsevier North – Holland Biomedical Press, Amsterdam.

José M. Espadaler Medina

J.M. Espadaler Gamissans

Al recibir la invitación de los editores de este volumen para redactar un capítulo dedicado a la presidencia de la SEN de mi padre, José M. Espadaler Medina, me sentí en un difícil compromiso. Nada más lejos del rigor y objetividad que se debe presuponer a los historiadores, que lo que el propio hijo del interesado pudiera redactar.

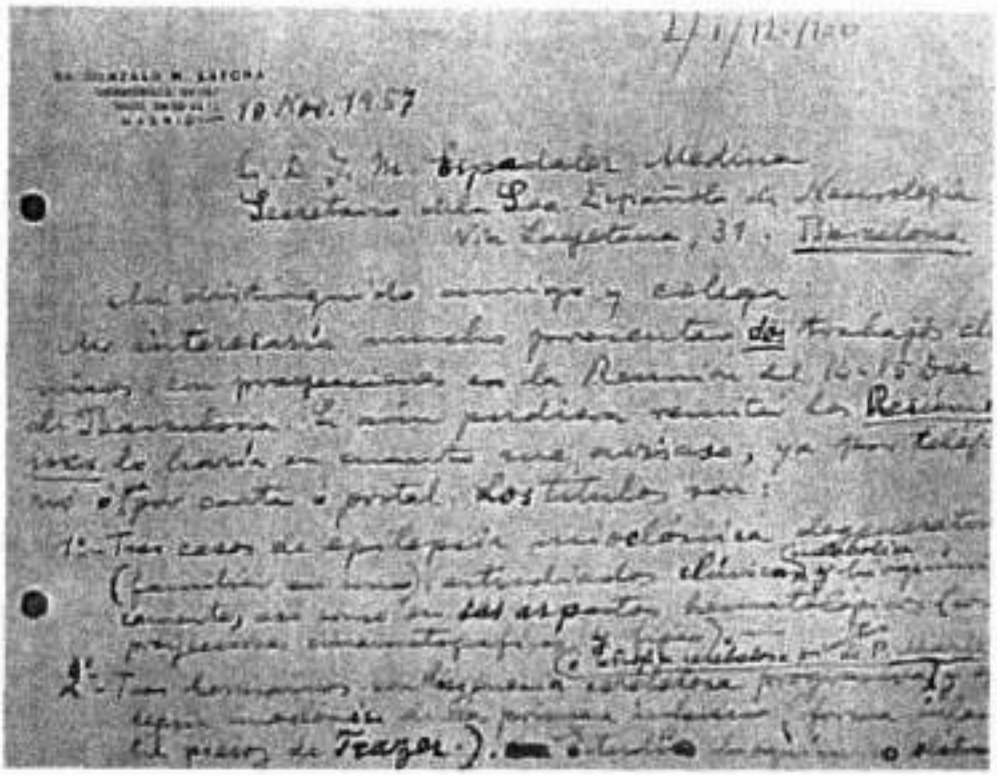
Es seguro además que, entre los que fueron sus colaboradores más próximos, dispondrán de una información más rigurosa, completa y directa de la que yo pudiera poseer, razón por la cual debo pedir perdón por las posibles omisiones e inexactitudes.

José M. Espadaler Medina (5 de mayo de 1925-10 de marzo de 1998).

Por otra parte, me es imposible como, hijo, renunciar a honrar su memoria con este escrito, justo a los pocos meses de su muerte. Es por ello que mi agradecimiento al recibir este encargo es obligado, a la vez que el más sincero.

Junto a mi subjetividad y desconocimiento de los hechos, debe añadirse la falta de datos exactos o, mejor dicho, la imposibilidad, ante la premura de tiempo de poner en orden la infinidad de cartas, documentos, copias de actas de la SEN, incluso facturas de banquetes, etc., que a lo largo de su vida mi padre fue acumulando en el archivo de su despacho.

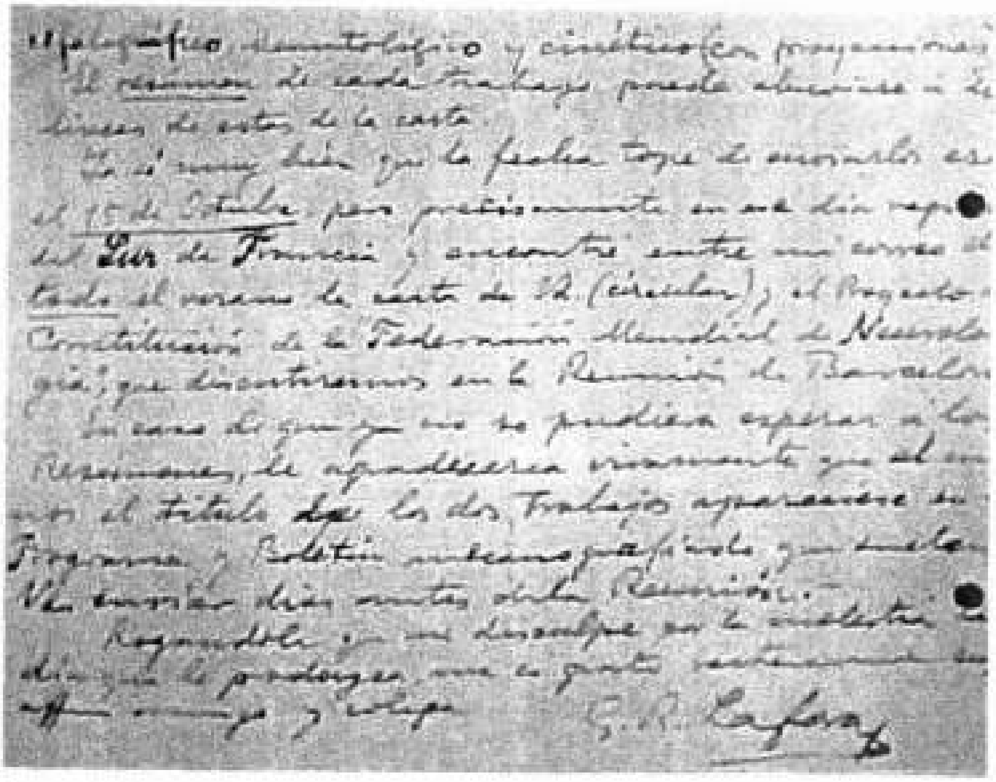
De esos archivos, he extraído algunos documentos que me parecen ilustrativos de algunos aspectos pretéritos de la historia de la SEN. Destacaría en el ámbito nacional, en primer término, la carta de un neurólogo, fechada el 10 de noviembre de 1957, quien sabiéndose fuera de plazo (la fecha límite de entonces era el 15 de octubre) ruega se incluyan los resúmenes de sus comunicaciones y, si ello no fuera posible, «*le agradecería vivamente*» que, al menos, se incluyan los títulos de las comunicaciones en el programa y Boletín mecanografiado. Rogando sus disculpas por las «*molestias tardías que*



Transcripción íntegra del texto de la carta del Dr. Lafora, fechada el 10 de noviembre de 1957:
«Mi distinguido amigo y colega:
Me interesaría mucho presentar dos trabajos clínicos, con proyecciones, en la Reunión del 14-15 de Dic. de Barcelona. Si aun pudiera remitir los Resúmenes lo haría en cuanto me avisase, ya sea por teléfono o ya por carta o postal. Los títulos son:
1°.- Tres casos de epilepsia mioclónica degenerativa (familiar en uno) estudiados clínica y metabólicamente, así como en sus aspectos hematológicos (con proyecciones cinematográficas y fijas).
2°.- Tres hermanos con disgenesia cerebelosa (o atrofia cerebelosa primitiva de P. Marie) y epilepsia mioclónica de la primera infancia (forma infantil precoz de Frazer). Estudio bioquímico, electroencefalográfico, y hematológico y cinético (con proyecciones).

El resumen de cada trabajo puede abreviarse a diez líneas de éstas de la carta.
Ya sé muy bien que la fecha tope de enviarlos era el 15 de octubre, pero precisamente en ese día regresé del Sur de Francia y encontré entre mi correo de todo el verano la carta de Vd. (circular) y el Proyecto de Constitución de la «Federación Mundial de Neurología», que discutimos en la reunión de Barcelona.
En caso de que ya no se pudiera esperar a los Resúmenes, le agradecería vivamente que al menos el título de los dos trabajos apareciese en el Programa y Boletín mecanografiado que suelen Vds. enviarnos días antes de la Reunión.
Rogándole que me disculpe por las molestias tardías que le produzca, me es grato reiterarme suyo affmo. amigo y colega». Fdo.: G.R. Lafora.

le produzca». Los títulos de las dos comunicaciones que dicho neurólogo remite son 1ª: «Tres casos de epilepsia mioclónica degenerativa (familiar en uno)...»; y 2ª: «Tres hermanos con disgenesia cerebelosa progresiva... y epilepsia mioclónica de la primera infancia...». El firmante de la carta es ¡el Dr. Gonzalo Lafora! Es tal la modestia y cortesía exquisita de su redacción, valedera del estilo de la época, que la transcribo íntegramente a pie de figura para facilitar su lectura.


... [illegible] ... y cinematográfico [illegible] programas. El resumen de cada trabajo puede [illegible] ... líneas de estas de la carta.
Sé muy bien que la fecha tope de enviarlos es el 15 de Octubre, pero precisamente en ese día regresé del Sur de Francia y encontré entre mi correo de todo el verano la carta de Vd. (circular) y el Proyecto de Constitución de la Federación Mundial de Neurología, que discutiremos en la Reunión de Barcelona.
En caso de que ya no se pudiera esperar a los Resúmenes, le agradecería vivamente que al menos el título de los dos trabajos apareciese en el Programa y Boletín [illegible] que suelen Vds. enviar días antes de la Reunión.
Rogándole que me disculpe por la [illegible] ... su afmo. amigo y colega
G. R. Lafora

Carta del Gobierno Civil de Barcelona, solicitando fondos a la «Española de Neurología» para el homenaje al «protomártir de la Cruzada» José Calvo Sotelo.

Recibida 27-XII-58

G 1/6/37

El Gobernador Civil y Jefe Provincial del Movimiento

Barcelona 7 de diciembre de 1958

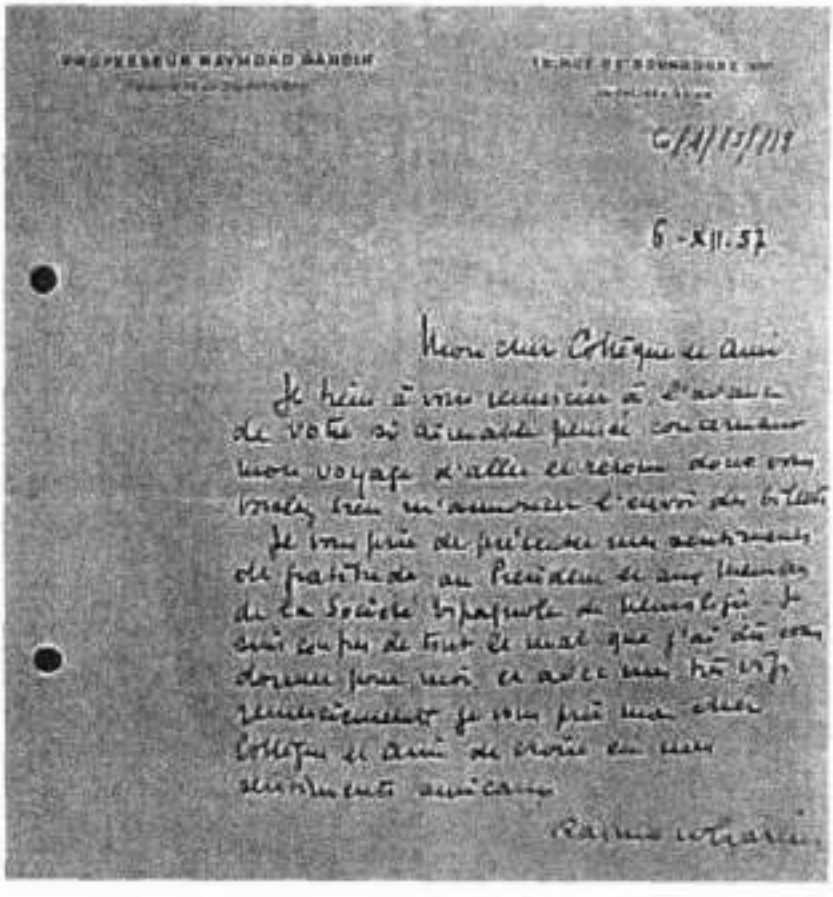
ESPAÑOLA DE NEUROLOGIA
Vía Layetana, 31
Ciudad

Muy Sres. míos:
La obra y el sacrificio de D. José Calvo Sotelo, precursor del Movimiento salvador de España que acaudilló nuestro glorioso e invicto Jefe y Generalísimo de los Ejércitos, Excmo. Sr. D. FRANCISCO FRANCO BAHAMONDE, no necesita exaltación ni recuerdo, porque está impreso inextinguiblemente en la memoria de todos los buenos españoles.
Pero como la manera de traducir esos arraigados sentimientos ha de ser, conforme al cauce trazado por la Junta Nacional, un homenaje, cuanto más extendido más auténtico y vivo, al protomártir de la Cruzada, ha llegado el momento de que todos hagan acto de presencia en la suscripción abierta para ese designio.
Por ello tengo el honor de acompañar a Vds. que este Gobierno Civil hace suya la adjunta circular y espera confiadamente que Vds. sabrán responder en la medida que se lo permitan sus fuerzas y sin demora a este último llamamiento que, en nombre de España, de su Caudillo en la guerra y en la paz y de la Junta Nacional, se lo hace, teniendo en cuenta, además, la aspiración de la Comisión coordinadora de Barcelona de que se destine a la Ciudad alguno de los monumentos proyectados.
Con este motivo les saluda atentamente

También ilustrativa de esa época es la carta del Gobernador Civil y Jefe Provincial del Movimiento de Barcelona, Felipe Acedo Colunga, fechada en diciembre de 1956, justo antes de la reunión anual de la SEN, dirigida a la «Española de Neurología» (nótese la sutil supresión de la palabra sociedad) con ocasión del homenaje *«al protomártir de la cruzada y precursor del Movimiento nacional D. José Calvo Sotelo, cuya obra y sacrificio no necesitan exaltación ni recuerdo, porque está impresa inextinguiblemente en la memoria de todos los buenos españoles»*. Homenaje que *«cuánto más retardado más auténtico y vivo»*, solicitando *«que todos hagan acto de presencia en la subscripción abierta a ese designio»*. Por ello, aseguran que la «Española de Neurología» *«sabrá responder en la medida que sus fuerzas lo permitan y sin lenidad, a este llamamiento que, en nombre de España, de su Caudillo en la guerra y en la paz y de la Junta Nacional, se hace»*.

Desde una perspectiva más estrictamente neurológica de la SEN de esos años son también una carta que incluyo, de agradecimiento por la invitación a la reunión de la SEN y acusando el recibo de los billetes, firmada por el Prof. Raymond Garcin de diciembre de 1957 y, la carta de felicitación a la SEN con motivo de su X Aniversario y del home-

Carta del Prof. Garcin, agradeciendo una invitación de la SEN de diciembre de 1957.



naje a la memoria del Dr. M. Barraquer Ferré, firmada por Ludo van Bogaert de 1959, entonces presidente de la WFN.

Mis recuerdos de estas etapas más pretéritas de la dedicación de mi padre a la SEN, por muy numerosos y entrañables que sean, pertenecen sin duda a la esfera personal, y son probablemente, de escaso interés en el sentido más ortodoxo de la historia de la SEN. No es menos cierto, sin embargo, que desde mi infancia, a la vez que ligado a mi padre, también he estado a través de él relacionado con la Neurología y la SEN, pues tal era su dedicación.

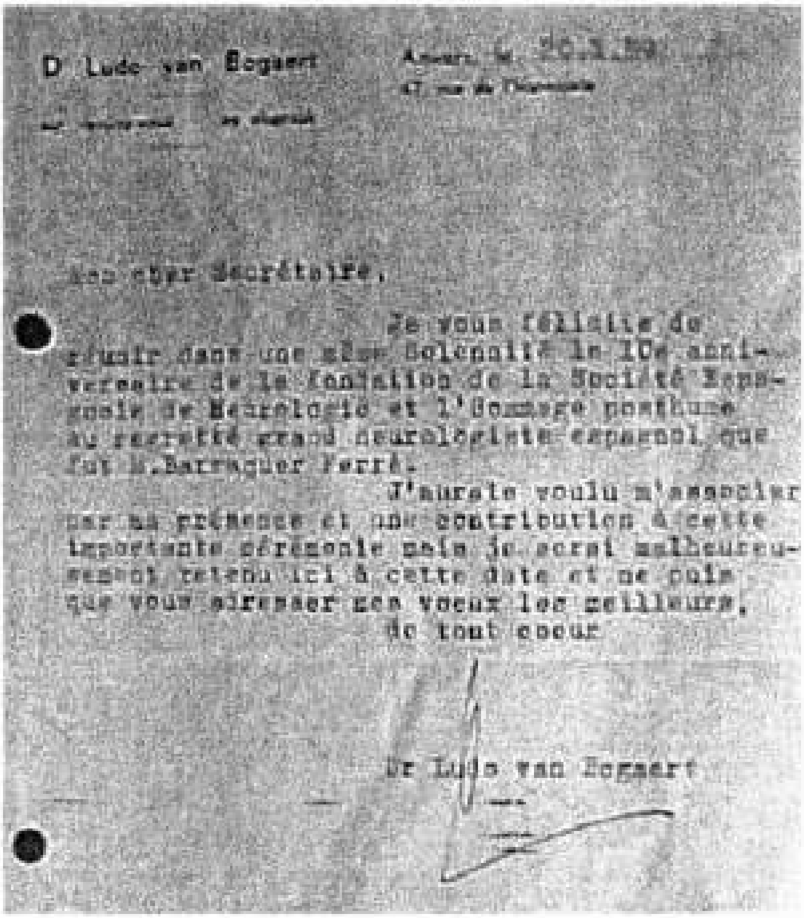
De mi rico anecdotario citaría un viaje a París en los años sesenta, a mis once años de edad, en el Renault de tres marchas de mi padre, traqueteando por el puente de madera de entrada a Perpignan, con un frasco de cristal entre mis rodillas conteniendo el consabido formol, y ¡un cerebro de una probable encefalitis! que debía examinar un joven neuropatólogo colaborador del Prof. Garcin en el Hospital de la Salpêtrière, el que más tarde fuera el profesor Fardeau. O recorrer, bien entrada la noche y bajo la lluvia, la serpenteante carretera de los acantilados del Garraf, tras acompañarle a una consulta de un posible caso de meningitis, con las muestras del líquido cefalorraquídeo extraído, primorosamente colocadas en la guantera del coche.

Tales anécdotas, si bien no constituyen la historia oficial de la SEN, creo que reflejan el carácter pionero de la Neurología de una época y, sobre todo, la vida de probablemente muchos de los neurólogos en esos tiempos, en la que los pacientes, la Neurología y la familia formábamos un todo.

José María Espadaler Medina fue elegido presidente de la SEN en 1973, ocupando este cargo hasta 1977. Su elección para este cargo se produce muy probablemente merced a una notable historia de dedicación a la comunidad neurológica española. Por un lado, acumuló una larga experiencia en el cargo de secretario de la SEN; por otro lado, el bagaje de relaciones y proyección internacional derivado de su cargo de Secretario del X Congreso Internacional de Neurología entonces recientemente celebrado (Barcelona, 1973).

En concreto, su tarea como secretario de la SEN se desarrolló en dos periodos, el primero, desde 1955 hasta 1962, y posteriormente desde 1968 hasta 1974. Estos años, junto a los de su Presidencia, fueron un total de 17 años dedicados al servicio de la SEN.

Desde el punto de vista histórico destacaría como aspecto más relevante de todos estos años de servicio a la SEN, su constante dedicación a la proyección y relaciones internacionales de la SEN. Ya durante su primer periodo como secretario de la SEN, en 1957, a los tres años de la fundación de dicha sociedad, el profesor Ludo van Vogaert le propuso como secretario nacional de la World Federation of Neurology.



D Ludo van Bogaert

Anvers, le [illegible]

Mon cher Secrétaire,

Je vous félicite de réunir dans une même Solennité le 10e anniversaire de la fondation de la Société Espagnole de Neurologie et l'Hommage posthume au regretté grand neurologiste espagnol que fut M. Barraquer Ferré.

J'aurais voulu m'associer par ma présence et une contribution à cette importante cérémonie mais je serai malheureusement retenu ici à cette date et ne puis que vous adresser mes voeux les meilleurs,

de tout coeur

Dr Ludo van Bogaert

Carta de felicitación del Prof. Ludo van Bogaert con motivo del X Aniversario de la SEN y del homenaje al Dr. M. Barraquer Ferré, en diciembre de 1959.

Junto a ello, como Jefe del Servicio de Neurología del Hospital de la Cruz Roja de Barcelona, organizó sucesivos Simposiums Internacionales de Actualidades Neurológicas, desde 1966 hasta 1972, que en el contexto de las limitaciones sociopolíticas de la época que se vivía en nuestro país, supusieron un flujo de sucesivas figuras internacionales de la Neurología que aportaron una valiosa información científica. Nombres como Raymond Garcin, John Walton, McDonald Critchley, Lhermitte, fueron habituales en estas reuniones.

Más tarde, con la nominación de la candidatura de Barcelona como sede del X Congreso Mundial de Neurología, con el cargo de Secretario del Congreso, y bajo la Presidencia del Dr. Antonio Subirana, se culminó este proceso de consolidación internacional de nuestra Sociedad.

Entrando ya en el período concreto de su etapa como Presidente de la Sociedad, creo que destacaría dos eventos. Por un lado, la creación de la Beca Anual de la SEN «X Con-

greso Internacional de Neurología», impulsada por los Dres. Subirana, Oliveras de la Riva y él mismo, y que en sus épocas iniciales contribuyó no sólo al impulso, sino también a un aprendizaje en el diseño y desarrollo de proyectos de investigación científica en al ámbito neurológico de esos años.

En segundo lugar, y especialmente ahora que se cumple en cincuentenario de la SEN, su presidencia coincidió, en 1974, con la celebración del 25 aniversario de su fundación. Las bodas de plata, entonces, se celebraron mediante un Simposium Internacional dedicado a la «Patología de la Neurona Motora», que contó, además de la participación de numerosos neurólogos españoles, con la colaboración de S. Refsum, M. Bonduelle, N. Stoupel, P. Thomas, P. Robinson, J. Serratrice, J. Coers, P. Pinelli, M. Fardeau, Lord Walton, por citar a las personalidades internacionales que acudieron a esa cita.

Una preocupación constante en mi padre fue la docencia, y no sólo en su contenido, sino también en la relación personal con los que se formaron junto a él. Nada mejor en este sentido que extraer del prólogo de su propio Curriculum Vitae, editado en 1974, una cita que hace de su «admirado amigo» S. Obrador: «Pocas cosas pueden enorgullecer tanto a un hombre como haber influido en la formación de un grupo que continúe y mejore su labor».

Glosar su persona por mi parte me parecería muy inadecuado. Por ello prefiero limitarme a escoger unas de las últimas líneas que sobre él se escribieron en el volumen *Autobiografía de la Sociedad Española de Neurología (1949-1994) y otras memorias de la Neurología Española*, editada por los doctores y J. Manuel Martínez-Lage, Secundino López Pousa y Eduardo Tolosa, quienes se refieren a él en los siguientes términos: «Fue un gran señor de la Neurología y de la vida, que dio constantes lecciones de amistad y lealtad».

Visión póstuma del Dr. Luis Oller Daurella

L. Oller Ferrer-Vidal

Entraña una gran dificultad, a los dos años y medio del fallecimiento del Dr. Luis Oller Daurella, realizar este resumen que amablemente el Dr. Félix Bermejo, Presidente de nuestra Sociedad, y a través del Dr. Nolasc Acarin, me encargan efectuar, de la trayectoria profesional de mi padre, especialmente en los años en que fue Presidente de nuestra Sociedad. Sin embargo, intentaré efectuarlo de la forma más objetiva posible, dejando aparte factores emocionales que lógicamente tienen que aparecer en el curso de la exposición.

En primer lugar, cabría destacar que el Dr. Luis Oller Daurella fue el primer Presidente de la Sociedad Española de Neurología, que por expresa voluntad y en el momento en que fue elegido en diciembre de 1977 en Barcelona, su primera condición para aceptar el cargo de Presidente fue serlo por un único año, puesto que creía firmemente que existían muchos neurólogos que debían ser Presidentes de la Sociedad, y con su gran capacidad de estima por los demás compañeros, no quería prolongar un cargo durante un tiempo que no permitiese a los otros acceder al mismo. Esa primera anécdota define una de las características de Luis Oller Daurella, cual es su gran capacidad de sacrificio, su tenacidad y su compañerismo.

Como todos ustedes conocen, la vida científica del Dr. Luis Oller Daurella estuvo relacionada con la Epileptología, una rama poco conocida en la época en que empezó a desarrollarla y gracias a sus enseñanzas se formaron gran parte de los epileptólogos de nuestro país. Ello no quiere decir que no fuese un neurólogo general desde el inicio de su formación, y que completase esta especialidad de la Neurología con la Neurofisiología clínica, creyendo firmemente y transmitiéndolo a todos sus discípulos, entre los que me incluyo, que las pruebas complementarias de Neurofisiología únicamente deben efectuarse para confirmar o no una orientación diagnóstica que emana de una historia clínica y un examen neurológico completo, como realizaba siempre en todos los enfermos que vio a lo largo de su dilatada experiencia.

Sus relaciones con la Sociedad Española de Neurología podrían iniciarse mucho antes de 1949. Quizá en su fundación intervino, a pesar de su juventud, como promotor de la

misma, en relación con su maestro el Dr. Antonio Subirana Oller, desempeñando el cargo de Secretario de la Sociedad Española desde su fundación en 1949 hasta 1945. Debió de realizarlo en forma óptima, puesto que fue reelegido en el periodo entre 1962 y 1968.

En el aspecto de la Neurología General cabe destacar su cargo de Jefe del Servicio de Neurología del Hospital del Sagrado Corazón, que dejó en 1973.

Además y a nivel Internacional, campo en el que siempre estaba inmerso y en el que siempre intentaba que la Neurología y la Epileptología estuviesen a la altura de los países de más allá de nuestras fronteras, fue miembro del Comité de Enlace entre la Federación Mundial de Neurología y la Federación Internacional de la Sociedad de Electroencefalografía y Neurofisiología Clínica en 1977. Entre sus múltiples cargos, señalaríamos como más relevantes el de Vicepresidente de la Liga Internacional contra la Epilepsia en 1969-1973; el de Presidente de Honor de la Liga Española contra la Epilepsia desde el año 1977; el de Presidente de la Liga Española contra la Epilepsia desde 1973 a 1977; el de Secretario General del XII Congreso Mundial de Epilepsia que tuvo lugar en Barcelona junto con el Congreso Mundial de Epilepsia en 1973; el de Presidente de la X Reunión Europea de Epilepsia en 1974; el de Miembro de Honor del Bureau for Epilepsy desde 1973. Fue Presidente de múltiples Reuniones, Congresos y Simposiums.

En relación a sus actividades internacionales, cabría destacar en Neurología su título de Miembro de Honor de la Sociedad Francesa de Neurología desde 1965; el de Miembro de Honor de la Academia Brasileira de Neurología desde 1972; el de Miembro de Honor de la Sociedad de Neurología Argentina desde 1980; el de Miembro de Honor de la Sociedad Peruana de Neurología desde 1978; el de Miembro de Honor de la Sociedad de Neurología de Córdoba (Argentina) desde 1977; el de Miembro de Honor de la Sociedad de Neurología de la Infancia y la Adolescencia de Chile desde 1983 y el de Delegado Español de la Sociedad Panamericana de Neurología desde 1986.

En Epileptología, destacaríamos los campos de Miembro de Honor de la Liga Francesa contra la Epilepsia en 1980; Miembro de Honor de la Liga Italiana contra la Epilepsia desde 1981; Miembro de Honor de la Liga Portuguesa contra la Epilepsia desde 1984; Miembro de Honor de la Liga Argentina contra la Epilepsia desde 1984; Miembro de Honor de la Liga Chilena contra la Epilepsia desde 1982; y Miembro de Honor de la Liga Suiza contra la Epilepsia desde 1993.

Su carácter docente se puso de manifiesto especialmente al efectuar Conferencias en múltiples lugares del mundo, como son: Marsella, París, Bolonia, Brujas, Sao Paulo, Porto Alegre, Río de Janeiro, Buenos Aires, Córdoba (Argentina), Rosario, Santiago de Chile, Valparaíso, Cartagena de Indias, Caracas, Lima, Montevideo, Los Ángeles, y un largo etcétera a nivel internacional.

En España, en repetidas ocasiones efectuó estas Conferencias Extraordinarias en Barcelona, Madrid, Zaragoza, Valencia, Bilbao, Pamplona, Córdoba, La Coruña, Santiago, Valladolid, Oviedo, Jaén, Huelva, León, Alicante, Cádiz, Santa Cruz de Tenerife, Palma de Mallorca, y los veinte Cursos de Formación Continuada de Epilepsia que realizaba junto a otros tantos Coloquios Internacionales, que abrieron los ojos en esta materia a múltiples colegas.

Entre sus publicaciones durante su larga y prolífica vida científica, publicó 14 libros, 24 capítulos de diferentes libros, 256 trabajos publicados en revistas de la especialidad en otros países.

A sus 65 años fue uno de los promotores de la aplicación de la informática a la medicina, creando una base de datos computerizada en la que se llegó a reunir 6.500 enfermos epilépticos con más de 1.000 datos posibles por cada uno de ellos; lo que constituyó la Base de Datos de Epilepsia más grande que existe en el mundo hasta la actualidad y que ha sido consultada a través de diferentes vías por miembros de todos los países del mundo, especialmente desde Norteamérica, Francia, Alemania, Inglaterra.

Su gran espíritu científico le llevó a realizar películas de crisis epilépticas en 8 mm, para luego pasar a vídeo y videoelectroencefalografía, del que fue su promotor desde hace más de 20 años, creando una escuela importantísima en este sentido.

Todos los que hemos sido miembros de su equipo lo recordamos con enorme gratitud por su esplendidez en cuanto a su capacidad de docencia, de sacrificio y su extraordinaria amabilidad y paciencia.

Únicamente querría añadir, para finalizar, que la gran faceta de este hombre fue su falta total y absoluta de interés en sobresalir y ser conocido, siendo quizás en muchas ocasiones poco valorado por ello, bajo mi punto de vista.

De cualquier forma, con estas pequeñas palabras quiero rendir homenaje a su persona y agradecer profundamente a la Sociedad Española de Neurología y en especial al Dr. Félix Bermejo y al Dr. Nolasc Acarín el haberse acordado de su persona, rogándoles perdonen las posibles inexactitudes y los puntos de vista que se incluyen en los párrafos anteriores, quizás no compartidos por otros colegas.

Sinceramente, y en nombre del Dr. Luis Oller Daurella, muchas gracias.

Tiempos de cambio

S. Giménez Roldán

Sí, eran tiempos de cambio en España y nunca se había visto tal alboroto en el gallinero durante las asambleas anuales de la SEN. La democracia comenzaba a notarse. Viejos caciques –no siempre internistas o neurocirujanos– eran contestados. Se exigía que luz y taquígrafos penetraran en las mazmorras del Insalud y que el óbolo de las nuevas plazas dejara de depositarse en el platillo de la clientela más lanuda. Jovencitos de barba a la moda y pantalón-campana se rompían el pecho por la Neurología en los nuevos hospitales, habiéndoselas con rancios internistas de mucho renombre. La bota de neurocirujanos no menos famosos –tampoco más «puros» (muchos hacían por entonces carne de la Neurología, migajas que no convenía repartir)–, oprimía con insistencia su pescuezo. Desde Sevilla, Madrid, Valencia y otras ciudades de nuestra geografía acudían con fe de cruzados a la asamblea anual a denunciar, en necesaria catarsis colectiva, agravios, marginaciones y sinsabores.

La visión era surrealista. En primera fila, aquellos amojamados de la bota sonreían por la comisura anunciando premoniciones agoreras para cuando los neurólogos nos zafáramos, por fin, de su interesada protección. La atmósfera iba cargándose con muchos vatios y el chispazo podía saltar en cualquier momento. No pasaba nada, pero volvíamos con ciertos ánimos. Las Navidades entonces tenían la nota del peculiar «síndrome post-Barcelona», una cierta ronquera, digestiones difíciles tras visitar Bofarull, y un entusiasmo renovado que habría de durar hasta el siguiente año. Quizá uno de los cambios más notables haya sido la «normalización» de la Neurología como especialidad independiente. Ha costado sangre y lágrimas. Las nuevas generaciones están en deuda con quienes lo hicieron posible.

La Reunión Anual, un congreso al año

La «Reunión Anual» de diciembre en Barcelona era, en realidad, «el Congreso» por antonomasia. Es decir, no había otro en el año. Hoy, la programación de los numero-

sos eventos requiere cuidadoso estudio de fechas y zafarse con cierto tacto del *overbooking*. Se viajaba a expensas del bolsillo de cada cual (mi «bautizo de avión» fue con este motivo) y el alojamiento obligado –tampoco entonces los sueldos daban para demasiado– era el antiguo Colegio de Médicos de Barcelona. Desayunos con galletas María, las torres de la catedral dibujándose a través de las ventanas de la humildísima sede. En el aula vetusta y entarimada, la solemne mesa presidencial se separaba con prevención del auditorio por una dorada barandilla. Apenas daría cabida a una cincuentena de personas pero sobraba casi toda. Sesiones, recuerdo, en las que, incluido el presidente, apenas contaríamos media docena las personas allí presentes. La década de los sesenta daba a su fin y, con ella, mis tiempos de «becario» en el Gran Hospital.

El cambio posterior a la Bonanova representó todo un lujo. Los neurólogos habían proliferado, pero cabían aún en una sola aula. Desaparecidos ya de la Sociedad neurocirujanos, otorrinos y oftalmólogos, en contrapartida, la Neurología Infantil había volado y la incipiente Neurofisiología Clínica había iniciado su guerra como francotiradora. Por lo general se preparaba una comunicación por grupo, con presentación invariablemente oral. El antaño juego floral de la discusión («Quiero felicitar al doctor X por su interesante exposición. Nosotros visitamos un caso parecido en Palafrugell...», etc.) había dado paso a vehementes asaltos al micrófono. Desde luego, eran sesiones animadas. No es hoy muy estimulante observar la pasividad de la masa subvencionada, que escucha la conferencia «tipo», mil veces repetida, con la que algún extranjero de relumbrón hace de gancho en la promoción del nuevo antiagregante o antimigrañoso. A decir verdad, es un problema generalizado, ni mucho menos genuinamente nuestro. Seguramente hay que bajar a los sótanos del Congreso para escuchar las sesiones de «posters», allí donde realmente se cuece lo que realmente se está haciendo de creativo en nuestro país y donde pueden oírse opiniones originales en un auténtico foro de discusión.

Ya con el subvencionado billete de avión en el bolsillo, no es raro escuchar hoy cosas como: «¿Qué tal si lleváramos a Barcelona el caso de la cama 11?». Eran, en general, buenos estudios. Se preparaban durante meses. A veces el trabajo, ya escrito, aguardaba a ponerle sobre y sello para ser enviado a publicar una vez hecha su presentación en la Sociedad. Observando el magro grosor de nuestra revista, me refiero a la revista de la SEN, al lado de los cientos de comunicaciones presentadas a cada reunión, cabe preguntarse el destino de estas comunicaciones y, en último término, por su auténtica calidad. Un Congreso mueve hoy mucho dinero. Se necesitan muchos suscriptores (subvencionados casi siempre), potenciales clientes a su vez de los *stands* comerciales. A todo el mundo le ilusiona creerse actor y, al fin y al cabo, un *póster* ocupa poco lugar. Con todo, científicamente hablando, ¿qué se aporta en realidad? ¿Quién usa esa información? Un poco de turismo, algo de relaciones públicas y, encima, un renglón en el curriculum. ¿Quién da más?

Neurólogos todo terreno

Seguramente porque no habían sido inventados aún «los estudios multicéntricos» y las compañías farmacéuticas no habían hecho acto de presencia, los neurólogos de aquella época tocaban todos los palillos. Hoy día, para participar en uno de esos estudios y que te inviten a gambas, es imprescindible «llevar una consulta de». Por lo que se ve, es suficiente con agrupar los martes a los enfermos a quienes les duele la cabeza, los miércoles a los de los ataques, etc. Con ello uno es ya un verdadero superespecialista. En la década de los setenta no había muchos de estos superespecialistas, pero al menos estaba garantizada la experiencia para manejar una metástasis cerebral o explorar una ciática. Había modas, desde luego. La histoquímica del músculo tenía un buen tirón y José Ramón Rico no paraba. Eduardo Zaragoza nos forzó a aprender en las tomoneumomielografías gaseosas todo un galimatías de medidas y puntos de referencia y, quien más quien menos, buscaba con ahínco las siringomielias almacenadas en los archivos para ofrendárselas a los neurocirujanos. La esclerosis múltiple era una cenicienta y la corteza cerebral, entonces como ahora, era *terra ignota* para los neurólogos. No estaba muy claro si la enfermedad de Alzheimer era cosa de psiquiatras, y los parkinsonianos seguían cobijados en casa del neurocirujano.

Ser neurólogo

Desde luego, había que tener algo de madera de suicida y mucho empeño para decidirse a ser neurólogo en nuestro país en la década de los sesenta. Hoy depende, más que nada, del número que saques en el examen MIR. No es lo mismo. Los internistas (no había más que estudiarse el Pedro Pons, donde constaban seis enfermedades neuromusculares, incluida la «amiotonía congénita de Oppenheim») decían saber toda la Neurología habida y por haber y los neurocirujanos, además, operaban. Primero era necesario asegurar a tus padres que, en realidad, «no era a los locos a lo que te ibas a dedicar». Para poner un ejemplo, se requería mencionar las meningitis, la epilepsia, etc., a fines de cierta orientación. Sonaba a extravagancia. Un especialista para poca cosa. Un catedrático me aseguraba entonces que un problema de la Neurología era la rareza de las enfermedades neurológicas. El sambenito de su «incurabilidad» –curiosamente en una época donde se curaba menos que nunca– pesaba como una losa. El «consejo genético», la «detección precoz de los tumores» eran salidas argumentales, pero no impresionaban demasiado.

¿Y dónde aprender Neurología? En un hospital madrileño, exceptuando los ictus, todos los enfermos neurológicos pasaban por la «neumo» y la «angio» de los neurocirujanos. Quien no tenía algún bulto que extirpar quedaba como «caso no neuroquirúrgico». Y punto. Después del obligado paso por neurocirugía, venía el periplo del extranjero. Los

dineros escasos, la soledad de la humilde pensión, el hostil clima. Días para pensar en el temido momento de la vuelta. Y entonces, ¿a dónde ir?, ¿a qué puertas llamar?

Me alegro de que las cosas sean mejores y menos traumáticas. Me alegro y mucho. Pero el neurólogo pionero, entusiasta e ingenuo, demasiadas veces ha sido sustituido por el acomodaticio, y afuncionariado mediocre. El joven que buscaba un maestro por el joven que busca alguna especialidad con salida o meramente un lugar bajo el sol del sueldo estatal. Mi apuesta no esta aquí. Mi apuesta está por quienes todavía se emocionan ante un desafío diagnóstico, ofrecen toda su paciencia por el mejor cuidado de un enfermo quizás incurable, se hacen preguntas y buscan soluciones, por los que aman, en fin, el gozoso silencio de una biblioteca. Que sepan que cualquier tiempo pasado no siempre fue mejor.

Jubileo de oro

J. M. Martínez Lage

Escribo desde París, donde se conmemora el centenario de la Société Française de Neurologie (16 de junio de 1999). Su secretario, C. Pierrot-Deseilligny, comenzó su discurso exclamando: «*Cien años hoy, mil años mañana*», completamente seguro de que en el cuarto milenio esta asociación científica, que nació desde la semiología clínica y la nosología de las enfermedades del sistema nervioso, se mantendrá vigorosa porque supo acoger en su seno, interesarse e integrar las neurociencias clínicas que se desarrollan vertiginosamente impulsadas por la revolución tecnológica que contemplamos estupefactos y urgidos de estar al día, por un lado, llenos de optimismo y esperanza, por el otro. La prensa de hoy destaca que Bill Gates asegura que, dentro de muy pocos años, los ordenadores «*verán y hablarán*». Lo comentaba con George Bruyn, quien socarronamente decía que «*no pensarán como un cerebro humano porque, entre otras razones, a éste le costó cuatro millones de años alcanzar su nivel de desarrollo actual*».

Agradezco que se me invite a participar en este libro que celebra el jubileo de oro de nuestra Sociedad (q.D.g. muchos siglos), que preparan con primor el presidente Félix Bermejo, la vicepresidenta Isabel Illa –a quien encuentro en esta preciosa y ornamental ciudad del Sena junto al maestro Luis Barraquer y al querido Miguel Balcells– y su junta directiva. Me dice uno de sus editores, Nolasc Acarín, amigo del alma, que escriba sobre mi época de presidente de la SEN (1979-1981) y sobre todo cuanto me parezca oportuno y pertinente para la ocasión.

Renuncio a escribir específicamente sobre la SEN. Lo crean o no, sigo empachado, tras el banquete de 1994, con sus néctares y manjares. Me refiero al libro *Autobiografía de la Sociedad Española de Neurología (1949-1994) y Otras Memorias de la Neurología Española* que Secundino López-Pousa y Eduardo Tolosa y yo publicamos entonces por gentileza de la Fundación Uriach 1838. Mi capítulo titulado «Una sociología apasionada de la SEN (1979-1981)» me dejó colmado. Descarto por completo escribir sobre mí mismo. Sería más de lo mismo, una osadía intolerante e intolerable. Reflexionaré sobre la Neurología que he vivido a lo largo de 40 años y la que entreveo para un futuro a medio plazo.

«*Nosotros* –escribía yo con Alberto Gimeno hace más de 30 años (Martínez-Lage JM, Gimeno Álava A. «Problemática de desarrollo de la Neurología en España». *Archivos de Neurobiología*, 1967; 30: 359-374)– *Concebimos la Neurología como una especialidad clínica plenamente vertebrada en el vastísimo campo de las ciencias neurológicas y creemos que es funesta toda separación conceptual de cualquiera de las disciplinas que las integran. Aun cuando por imperativos de organización administrativa es necesario desmembrar en mayor o menor grado tal campo, ello no se hará sin menoscabo científico si en la mente de los hombres que cultivan tales ciencias no está presente esta idea de unidad y de síntesis orgánica.*» Y añadíamos proféticamente, es decir, conjeturando más que prediciendo, en ¡1967!: «*Hoy se nos ofrece por fortuna una Neurología en constante progreso. El diagnóstico topográfico y de naturaleza en cada caso continúan siendo muy importantes para el neurólogo, pero buscando siempre una etiopatogenia y tratando de conocer los mecanismos fisiológicos y bioquímicos subyacentes a todo trastorno para así poder influir eficazmente sobre ellos. En la Neurología actual no basta con preguntarse, como dice Daly, por qué un enfermo es epiléptico, sino que existe el afán de indagar la naturaleza microquímica, eléctrica y estructural del proceso epiléptico; no es suficiente tratar de saber qué es la esclerosis múltiple, sino que también es necesario conocer la ultraestructura de la mielina y la cinemática de su metabolismo. De esta forma, la Neurología de hoy desborda ampliamente sus antiguos límites y clásicos moldes. Establece íntimas relaciones con la bioquímica, genética, inmunología, etc., y queda alineada en las apasionantes realizaciones de la moderna medicina. Se ha superado el nihilismo terapéutico en buena parte, tanto por el avance de la neurofarmacología como por el auge de la terapéutica rehabilitadora. Las técnicas de diagnóstico de laboratorio, radiográficas y electrónicas se han multiplicado y refinado. El colosal avance de la neurocirugía nos sorprende día a día con sus posibilidades terapéuticas. En suma, el presente de la Neurología nos sitúa ante nuevas dimensiones y nos obliga a nuevos planteamientos de sus aspectos asistenciales, docentes e investigadores*». Todos los colegas jóvenes de hoy rubricarían estas líneas. Los más de treinta años transcurridos desde que fueron escritas no son nada en la historia de la ciencia.

¿Se perderá la semiología clásica?

Dicho de otro modo, dentro de veinte o treinta años, ¿el martillo de reflejos y el signo de Babinski –ahora centenario– pasarán a ser reliquias? Es imaginable que en el año 2050 una persona de 60 años que nota que «no anda bien» le pregunte a su ordenador cuál puede ser la causa, cómo se puede desvelar y cómo se cura. Con el «password» correspondiente encontrará en su pantalla el «chart-flow» pertinente. Contestando «yes or not», según el caso, la máquina le presentará una lista de posibilidades diagnósticas. Caso de que el sujeto no cuente con un «diseases probability chip» porque sus múltiples viajes galáxicos le hicieron caer en esta negligencia –circunstancia muy poco probable porque su compañía aseguradora de accidentes, enfermedad o

muerte no lo habría permitido–, recibirá la indicación de colocar un poco de saliva en un papel que será escaneado a domicilio enviando la información al «Medical Computer Center» (MCC). Casi «on line» lee en su pantalla que su síntoma de trastorno de la marcha tiene un 90% de probabilidades de ser manifestación de una multineuritis paraneoplásica (porque los anticuerpos encontrados en su saliva así lo indican), concretamente de un «oat-cell» de pulmón. No obstante, le aconsejan que vaya al «Total Body Imaging Headquarter» de su ciudad para que se confirme el diagnóstico. Va. Al llegar, introduce la clave que le dio el MCC. Visualizan sus troncos nerviosos, su velocidad de conducción (sin aguja alguna) y su metabolismo mediante un micro-PET que también aclara cómo y con qué se disuelve su cáncer de pulmón. A los tres meses está curado de su proceso primario y de la manifestación secundaria. El médico que le trató fue un neurooncólogo que tenía un martillo de reflejos... virtual.

Hugo Liaño, con su perspicacia proverbial, ha dicho que los futurólogos son gente en paro. Lo que yo acabo de hacer no es futurología sino un juego de imaginación propio de quienes somos eidetistas.

¿Perderá vigencia el método anatomoclínico?

Sí, por esencia, la exploración funcional del sistema nervioso se inscribe –como he oído esta mañana a Manguiere– a la vez en una búsqueda semiológica y fisiopatológica, es forzoso reconocer que puede desplazar a la clínica y a la neuropatología, tal cual hoy las concebimos. Las neurociencias clínicas, futura denominación de la neurología (término que puede pasar a ser la denominación de todas las neurociencias, básicas y aplicadas), es probable que pasen a basarse en la dimensión tiempo (procesamiento, programación) y en la dimensión espacio (imagen funcional). Tómese el ejemplo de la epilepsia, los trastornos de la atención o del sueño, de la programación motora y los dolores centrales. Todos ellos, entre otros muchos, son aspectos clave donde la neurofisiología (subespecialidad que, si no incorpora mucho más que la electrofisiología, tiene riesgo de extinción) y la imagen funcional aportan la comprensión fisiopatológica, la firmeza diagnóstica y la renovación del tratamiento.

¿Quo vadis, *SEN?*

Pienso que nuestra Sociedad en el próximo siglo ha de permanecer como una referencia y punto de encuentro para las ciencias neurológicas clínicas (las que buscan la salud de los seres humanos) fomentando su desarrollo constante, difundiendo los trabajos de investigación de la Neurología española (o «de este país»), actualizando los conocimientos con fines de información de la opinión pública y formación de los especialistas más jóvenes, promoviendo la formación continuada de los menos jóvenes, convocan-

do las grandes reuniones para el necesario intercambio de opiniones, favoreciendo el encuentro de personas y, en definitiva, dando satisfacción a sus socios adaptándose a lo que el porvenir depare.

Felicito a todos cuantos han colocado a la SEN donde está: ocupando un lugar tan privilegiado, con tantos y tan buenos socios, con tan venturoso futuro. «Mantenella y no enmendalla».

Más modesto que el secretario de la Société Française de Neurologie, afirmo: *¡Cincuenta años hoy, cien años mañana! Más allá... todo será virtual.*

Está entrando la noche. *Les deux magots* va a cerrar. Miro a la iglesia de Saint Germain des Prés. *Whither neurology?*

Mis recuerdos como presidente de la Sociedad Española de Neurología (1981-1985)

J. M. Grau Veciana

Fui elegido presidente de la SEN el 11 de diciembre de 1981. También eran candidatos al cargo Ignacio Pascual-Castroviejo, Pepe Chacón y José Angel Berciano. En la votación obtuve 41 votos, recibiendo los demás candidatos 29, 24 y 23 respectivamente.

En aquella época, el presidente se elegía en la Asamblea de la Reunión Ordinaria de la Sociedad, en diciembre, en Barcelona. Yo era el candidato propuesto por la Junta Directiva. El motivo por el cual la Junta, que presidía Manolo Martínez Lage, me proponía a mí era que un año después, en 1982, la Neurología española celebraba el primer centenario de su fundación. Este centenario correspondía al centenario de la creación del primer Servicio de Neurología de España, en el antiguo Hospital de la Santa Creu, todavía en el edificio gótico de la calle del Hospital, en Barcelona. Se daba la circunstancia de que yo era desde 1977 director del Servicio de Neurología del Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, heredero de aquel primer Hospital, fundado en 1401 y del que pronto celebraremos el sexto centenario. En cierta forma, la SEN quiso honrar a nuestro Servicio eligiéndome presidente a mí. Por otra parte, en aquellas fechas yo sólo tenía 39 años, por lo que mi elección representaba también un cierto cambio generacional.

Factores coyunturales al margen, es cierto que yo conocía bastante bien la SEN, ya que empecé a asistir a sus reuniones científicas siendo todavía estudiante, en 1964, y había sido secretario entre 1972 y 1975, siendo presidente el recientemente fallecido José M. Espadaler (q.e.p.d.). Además, al lado de mi maestro, Lluis Barraquer, había aprendido muchísimo de la historia de la SEN; es bien conocida su portentosa memoria, que le permite recordar casi todo de lo sucedido en la SEN desde que fue su primer secretario en el año 1949.

Dividiré los recuerdos y experiencias de mi época de presidente en varios apartados.

Organización de la asistencia neurológica en España

Al asumir la presidencia, realicé un análisis de la situación de la Neurología en nuestro país y de los principales problemas de nuestra especialidad en aquel momento.

En mi opinión eran los siguientes: escasez de plazas dotadas de neurología y de servicios y secciones con plena independencia administrativa y autonomía de funcionamiento; ausencia de planificación de la asistencia neurológica en el sistema sanitario público, con total ausencia de lo que podríamos denominar «mapa de la asistencia neurológica»; existencia anacrónica del híbrido *neuropsiquiatría* en la asistencia ambulatoria de la Seguridad Social; independencia absoluta e incluso predominio numérico y jerárquico de la Neurofisiología Clínica respecto de la Neurología; dependencia, también absurda y anacrónica, en bastantes hospitales, de la Neurología respecto a la Medicina Interna y la Neurocirugía. Por fortuna, actualmente muchas de aquellas preocupaciones ya no existen pero en aquel momento la situación era bien distinta.

La SEN había hecho varios estudios previos para valorar cuantitativa y cualitativamente la situación y en concreto las necesidades de la Neurología asistencial en España, especialmente en las estructuras sanitarias de la Seguridad Social. Hay que citar, por ejemplo, los estudios realizados pocos años antes por Alberto Gimeno y Pepe Chacón. No obstante, las gestiones que habían efectuado otras juntas directivas ante la administración pública sanitaria habían sido escasamente atendidas.

En 1982 nos planteamos una serie de actuaciones que expusimos ante la Asamblea de la Sociedad:

- Analizar la situación de la asistencia neurológica en cada provincia española, con la colaboración de los neurólogos de cada una de ellas y apoyándonos en los datos de que disponíamos.

- Con el fin de cubrir las necesidades asistenciales mínimas de cada provincia, dar prioridad a la creación de servicios o secciones con una dotación imprescindible de un neurólogo por cada 100.000 habitantes.

- Solicitar el bloqueo de las convocatorias de nuevas plazas de neuropsiquiatras (idea compartida también, como es lógico, por los psiquiatras) y pedir su transformación en plazas individualizadas de Neurología o Psiquiatría, según el cálculo de necesidades que se efectuase. Al mismo tiempo, proponíamos la vinculación funcional de estas plazas de asistencia ambulatoria a los servicios o secciones provinciales o del sector o área de referencia.

- Vincular funcionalmente las estructuras sanitarias de Neurofisiología Clínica a los servicios o secciones de Neurología y prever la desaparición de la Neurofisiología Clínica como especialidad médica independiente. Como consecuencia de esto, bloquear las convocatorias de nuevas plazas de adjuntos o residentes con esta denominación.

En mi opinión, el cambio político que se produjo en España en aquel momento, con el acceso al poder del PSOE, favoreció nuestros planteamientos, ya que coincidían básicamente con las ideas del nuevo gobierno del Ministerio de Sanidad. De hecho, durante los cuatro años de mi presidencia establecí unas relaciones bastante fluidas con el Ministerio de Sanidad. Otra cosa era la estructura encorsetada y muy funcionarial del Insalud. ¡Me costó bastante darme cuenta de su poder, omnímodo en aquel entonces! Yo no entendía cómo acuerdos alcanzados con el Ministerio nunca llegaban a realizarse, a pesar de su indudable buena intención. De todos modos, los objetivos asistenciales que nos habíamos propuesto fueron cumpliéndose. Lenta, pero paulatinamente, fue cambiando poco a poco el panorama de la asistencia neurológica en España.

No obstante, persisten hasta la actualidad algunas lamentables lagunas, como la inexplicable supervivencia de la Neuropsiquiatría (¡precisamente en mi Cataluña!) y de la Neurofisiología Clínica, como especialidad médica independiente en toda España.

Organización de la docencia neurológica en España

Mis comentarios sobre este tema los dividiré en tres apartados: docencia de pregrado, formación de especialistas en Neurología y formación continuada.

Con respecto al primer apartado, en España la docencia de la Patología Médica y de la Patología General, disciplinas clínicas en las que debe enmarcarse la Neurología, eran un feudo tradicional de la Medicina Interna. Casi todos los profesores numerarios eran internistas y la estructura de las Clínicas Universitarias de los Hospitales Clínicos estaban dominadas por internistas en casi todos los casos. Sólo de forma aislada, en algunas Facultades, los neurólogos participaban en la docencia de pregraduados, pero casi siempre de forma esporádica y precaria.

Al crearse en 1968 las Universidades Autónomas de Barcelona, Bilbao y Madrid, las Facultades de Medicina se asentaron sobre instituciones hospitalarias ajenas a la Universidad, lejos del esquema tradicional de los Hospitales Clínicos clásicos. Yo creo que este hecho fue muy relevante. La medicina hospitalaria se había desarrollado teniendo como base las especialidades médicas, y la enseñanza a los estudiantes empezaba a seguir un modelo similar. Con ello, los especialistas aumentamos notablemente nuestra participación en la enseñanza de la Patología Médica y de la Patología General.

Si nos ceñimos a la Neurología, sólo Manolo Noya, de Santiago de Compostela, era catedrático numerario y neurólogo, pero procedía de la Medicina Interna y de las cátedras tradicionales de Patología Médica. En 1982 se creó en la Facultad de Medicina de Murcia una agregaduría de Neurología, que fue ocupada por Juanjo Zarranz, posteriormente trasladado a Bilbao como catedrático de Neurología. Estos dos casos eran la

excepción antes de que se produjese un cambio importante en nuestro sistema universitario. No me resisto a comentar una anécdota muy ilustrativa de la situación en aquel momento. La plaza de Murcia había despertado el lógico interés y finalmente eran varios los candidatos en firme. Uno de ellos me pidió a mí que como Presidente de la SEN mantuviese la imparcialidad. Yo me reí y le dije que no solamente la imparcialidad sino que podía prometerle la más completa inoperancia. Era evidente que el Presidente de la SEN, como tal, no jugaba ningún papel en una oposición universitaria.

Históricamente, otro islote había sido una plaza interina de profesor agregado de Neurología, atribuida al recientemente fallecido Belarmino Rodríguez Arias, en la primera Universidad Autónoma de Barcelona y desaparecida con el final de la Guerra Civil. También merece mencionarse la posición, destacable por lo correcta y pionera desde 1966, de la Neurología en la Universidad de Navarra, con un profesor ordinario, Manolo Martínez Lage, y un profesor extraordinario, Luis Barraquer Bordas.

La reinstauración de la democracia en España puso de manifiesto la necesidad de reformar nuestra anquilosada Universidad. El primer gobierno de la UCD, siendo ministro el profesor Mayor Zaragoza, propuso un anteproyecto de Ley, la llamada LAU, que no contó con el apoyo de la mayoría a pesar de su talante claramente progresista, liberal y *desfuncionarizador* (¡o precisamente por ello!). Todavía conservo una copia de aquel texto que, en mi opinión, se proponía cambiar de verdad nuestro panorama universitario.

La llegada de los socialistas al gobierno replanteó la situación, aprobándose en 1984 la Ley de Reforma Universitaria (LRU). Por el procedimiento de lo que se llamó «prueba de idoneidad», la mayoría de los neurólogos que impartíamos docencia en las Facultades de Medicina (con algunas lamentables excepciones difíciles de explicar) accedimos a profesores titulares de Universidad. La Facultad de Medicina de la Universidad Autónoma de Barcelona creó una Cátedra de Neurología a la que accedí en 1985. Pocos años después, Pepe Berciano accedió a una cátedra en la Universidad de Cantabria. Desde entonces, de forma paulatina, nuevos neurólogos han ido incorporándose a las Facultades de Medicina como profesores asociados, titulares o catedráticos. Aunque el panorama no es tan desolador como el que existía antes de la LRU, todavía no se ha alcanzado en ellas la proporción docente que correspondería a la Neurología. En mi época de presidente, la SEN representó un papel escaso dada la nula relación existente entre las Sociedades científicas y el estamento universitario. Mis gestiones, por otra parte incómodas por estar yo mismo implicado en el proceso en marcha, se limitaron a solicitar a la comisión correspondiente al Área de Conocimiento de Medicina, en las pruebas de idoneidad, que los neurólogos pudiésemos presentar un programa exclusivamente de Neurología y no de toda la Patología Médica y Patología General. Con la perspectiva de los años transcurridos, creo que es justo reconocer públicamente la actitud favorable que encontré en el profesor Amador Schuller, presidente de la citada comisión.

Por lo que respecta a la docencia de posgrado, bajo mi presidencia, la SEN participó activamente en la reestructuración de las Comisiones de Especialidad y del Consejo Nacional de Especialidades que se llevó a cabo entonces. En la nueva etapa que se inició en 1982 respecto a la formación de especialistas por el sistema MIR, la Sociedad manifestó siempre y de forma clara su apoyo al sistema, una postura que no se libró de críticas.

Con la incorporación de nuestro país a la CE se abrió un periodo de estudio por parte de los Ministerios de Sanidad y de Educación con vistas a una eventual reorganización de las especialidades médicas en nuestro país. La Sociedad defendió entonces la idea, ya planeada previamente, de la conveniencia de considerar a la Neurofisiología Clínica como una superespecialización de la Neurología o bien como una competencia especial de la misma.

También se defendió desde la Sociedad la posibilidad de acceder desde la especialidad de Neurología a Neuropediatría, Neuropatología y Neurorradiología, sin que ello fuese excluyente, por supuesto, de la posibilidad de otros accesos. Las discusiones y reuniones con las estructuras correspondientes de la Administración fueron muy frecuentes y bastantes veces tuve la sensación de que nuestras ideas eran compartidas por el Ministerio de Sanidad. Por los motivos que fuese, es evidente que no conseguimos que se llevasen a la práctica nuestras propuestas, que sigo creyendo acertadas.

Por lo que respecta a la formación continuada, por aquel entonces surgió en la SEN una cierta inquietud por sistematizar este campo siguiendo el ejemplo, no por inalcanzable menos válido, de la Academia Americana de Neurología. Sería mi sucesor, Juanjo Zarranz, quien iniciara esta labor.

Organización interna de la Sociedad

En aquella época surgió también, estimulado desde la Junta Directiva, un movimiento de reestructuración interna dirigido a promover la creación de grupos de estudio en el seno de la Sociedad, constituidos por los neurólogos interesados de forma preferente en aspectos concretos y limitados de la patología neurológica, siguiendo el modelo iniciado ya por Sociedades de Neurología de otros países y por la *World Federation of Neurology*.

La SEN había alcanzado plenamente su madurez y, en mi opinión, era saludable impulsar la superespecialización en nuestras estructuras. El primer grupo de trabajo que se creó fue el de Patología Extrapiramidal y Movimientos Anormales, promovido por la iniciativa de Manolo Martínez Lage en 1981 y encomendado a Eduardo Tolosa. Posteriormente fueron apareciendo otros grupos como los de Patología Vascular Cerebral, Cefaleas, Esclerosis Múltiple, Patología Neuromuscular, etc. Actualmente, los grupos de estudio son uno de los pilares más sólidos de la Sociedad.

Otro aspecto en el que intenté incidir fueron las finanzas de la Sociedad. A raíz de la organización del X Congreso Internacional de Neurología de Barcelona, la Sociedad recibió del Comité Local una cantidad de dinero en metálico que superaba con mucho la capacidad legal de una asociación como la nuestra. Por este motivo, la tesorería disponía de un dinero que podía considerarse, en sentido estricto, como ilegal. Se hizo un estudio de las posibilidades de dar salida jurídicamente a este tema. Se barajaron en la práctica dos soluciones: crear una fundación o conseguir que la Sociedad fuese declarada de utilidad pública. Se consideró más factible la segunda vía y se iniciaron los trámites necesarios, que eran bastante laboriosos. Esta petición tropezó con los silencios administrativos que la hicieron imposible. Posiblemente en aquel momento se temía que esta situación legal de las asociaciones facilitase la evasión y el fraude fiscal. Los cambios legales producidos en los últimos años han facilitado la creación de fundaciones, que es el camino elegido actualmente por nuestra Sociedad. ¡Nuestras preocupaciones de aquel momento parecen ahora ridículas!

La revista Neurología

Los resúmenes de las comunicaciones presentadas a las reuniones científicas de la Sociedad fueron publicadas hasta 1981 en forma de folletos ciclostilados, sin referencia bibliográfica posible y, por tanto, con una difusión muy escasa. En 1982 se estableció un acuerdo con la revista *Archivos de Neurobiología*. Esta publicación, editada en Madrid, está incluida en la mayor parte de índices bibliográficos internacionales y es una revista histórica de las neurociencias españolas. Por otra parte, era oficialmente el «órgano de expresión de la Sociedad Española de Neurología». En virtud de este acuerdo, se inició en 1982 la publicación de los resúmenes de las comunicaciones presentadas a la Reunión Anual Ordinaria de la Sociedad. Creo que ello constituyó un aliciente para que mejorase la calidad de las aportaciones científicas.

Por otra parte, desde hacía bastantes años, periódicamente, en las asambleas de la Sociedad, un número creciente de socios manifestaba la conveniencia de disponer de una revista propia en la que publicar la creciente actividad científica de los neurólogos españoles. Obviamente, se consideraba indispensable que el director y el comité de redacción estuviesen controlados por la Sociedad, y muy deseable que incluso la propiedad de la revista fuese nuestra. Años atrás se habían efectuado gestiones por parte de algunos socios, como Alberto Gimeno y Santiago Giménez Roldán, para que la Sociedad pudiese adquirirla, o al menos conseguir su control editorial. Estas gestiones no fructificaron nunca.

Considero que hubiera sido beneficioso llegar a algún acuerdo, dado el prestigio histórico de *Archivos de Neurobiología*. No obstante, entre 1983 y 1985, varios socios, la junta directiva y con particular entusiasmo José Félix Martí Massó, realizaron gestiones

con diversas editoriales para la creación de una revista médica dedicada a la Neurología y que fuese propiedad de la SEN. Diversos factores, como la madurez y el prestigio científico y social de la Neurología española, las favorables circunstancias económicas generales y el interés creciente de la industria farmacéutica por la terapéutica neurológica, cada vez más amplia y eficaz, posibilitaron que apareciesen varias ofertas de diversas editoriales interesadas, la mayoría con buenas condiciones financieras. Finalmente, las que se consideraron más adecuadas fueron las propuestas de Doyma y Saned, inclinándose la Junta Directiva por Doyma.

El acuerdo estipulaba que la Sociedad no tendría gastos por la edición de la revista, que se distribuiría gratuitamente a todos los socios y a los residentes de Neurología y que además recibiría una compensación económica por cada número publicado, en concepto de gastos por la secretaría de redacción. En calidad de presidente de la Sociedad firmé el primer contrato con Doyma, y en 1986 nació la revista *Neurología. Publicación Oficial de la Sociedad Española de Neurología*. *Neurología* empezó su andadura con seis números al año, pasando después a los diez actuales. Fui elegido por la Asamblea de la Sociedad, a propuesta de la Junta Directiva, como primer director ejecutivo, siendo reelegido tres años después por otro nuevo periodo, hasta diciembre de 1993, fecha en que fui sustituido por Eduardo Tolosa.

Durante los primeros seis años, la secretaría de redacción de *Neurología* fue Ángeles Peiró. Su callada y eficaz labor tiene que ser mencionada y agradecida por todos. Nuestra revista ha adquirido bastante rápidamente un merecido prestigio, convirtiéndose, en mi opinión, en la mejor publicación mundial de Neurología Clínica en castellano. Como prueba de su calidad, fue incluida en un tiempo récord en los índices internacionales *Excerpta Medica* e *Index Medicus*.

He de reconocer que, cuando se fundó la revista, era algo escéptico sobre su continuidad y sobre el nivel científico que podría alcanzar, debido a la incuestionable plétora de publicaciones médicas existentes. Sin embargo me equivoqué, y pude asistir con gran satisfacción, como espectador de privilegio, al rápido progreso de *Neurología*, publicación que supuso que la SEN viese realizado su viejo y legítimo anhelo de disponer de una publicación de su propiedad y adecuadamente controlada por ella desde el punto de vista científico.

La SEN frente a los cambios en la asistencia neurológica

J. J. Zarranz

Me resulta difícil volver a escribir sobre mi etapa como presidente de la Sociedad Española de Neurología. En parte porque ya lo hice para otro libro (*Autobiografía de la SEN*) y en parte porque el paso del tiempo va borrando los recuerdos. Esta amnesia me recuerda (valga la paradoja) la del personaje de Camus en *La Peste*, tiene ante sí la foto de la persona amada cuyos rasgos, con la lejanía, se le están difuminando y se desespera porque si cierra los ojos e intenta recordarla sólo consigue volver a ver la fotografía. Yo también, si intento recordar aquellos años, rememoro el texto que ya escribí. Me parece que pudiera ser más interesante que me atreva a hacer una breve reflexión sobre algunos cambios habidos en nuestra Sociedad entre aquellos años (1987-1989) y los actuales, así como sobre algunas de nuestras asignaturas pendientes.

Creo que sería completamente injusto ser crítico y no ver los aspectos positivos que han cambiado nuestra sociedad, claramente a mejor, en esta última década. Una sociedad científica debe ser, ante todo, un instrumento de formación continuada y un foro de presentación de la producción intelectual de sus miembros. Y creo, sinceramente, que la SEN cumple muy dignamente los dos cometidos y que puede competir en ambas tareas sin desdoro con las sociedades científicas nacionales del espacio europeo. Otra cosa es la American Academy of Neurology, a donde todos, españoles y europeos en general, volvemos nuestros ojos y que se encuentra en otra dimensión...

No es cosa de caer en la autosatisfacción, pero a los miembros de la SEN de mi generación, y anteriores, que la hemos conocido en los años 60 y 70, no puede sino parecernos que el esfuerzo combinado de las Juntas Directivas y de los socios, individualmente y a través de los Grupos de Estudio, han producido un resultado altamente positivo.

Pero todos tenemos la impresión de que la SEN, habiendo conseguido notas altas en el aspecto educativo y científico, ha adolecido de una escasa presencia «política» en el terreno asistencial. Quizás no debe ser o no ha podido ser de otra manera. Hace unas décadas, porque las autoridades de los primitivos organismos (INP y similares) nos ignoraban y en las últimas décadas, porque la fragmentación de la gestión sanitaria entre las autonomías hace más difícil que una sociedad nacional tenga relevancia política práctica.

¿Qué se podría hacer para consolidar lo conseguido hasta ahora y aún mejorarlo en el futuro? Me voy a arriesgar a hacer algunas propuestas. Creo que el futuro para los neurólogos es bueno, si entendemos por bueno que no va a faltar trabajo. Pero ya no estoy tan seguro de que ese trabajo vaya a ser seguro y razonablemente confortable, como lo ha sido, aunque protestemos, para la mayoría de mi generación. La demanda de asistencia neurológica, pública o privada, no hará sino aumentar en los próximos años, por la prevalencia creciente de las enfermedades neurológicas. Basta leer los informes de la OMS. Todas las agencias de asistencia sanitaria del mundo suficientemente previsoras están tomando posiciones estratégicas en las tres áreas dominantes en el futuro inmediato, la oncología, las enfermedades cardiacas y vasculares y las neurociencias clínicas. Los neurólogos tendremos en este panorama asistencial un protagonismo directamente proporcional a nuestra capacidad de dar pasos al frente ante los muchos desafíos que llegan. Los desafíos principales que vamos a tener ante nosotros no van a ser distintos de los que amenazan a otras especialidades, pues serán en gran parte comunes a todo el sistema sanitario. Lo que nos puede diferenciar algo de los demás es que nos llegan las reformas cuando justo se consolida la especialidad. En menos de una generación hemos recorrido todas las etapas, desde la del neurólogo pionero solo en una provincia, a la de los servicios más o menos amplios con un trabajo basado en la hospitalización y la visita clásica, a la asistencia ambulatoria, las unidades especializadas, los proyectos de investigación y la docencia universitaria. Hemos ido muy rápidos en este proceso que en otros países ha costado un siglo. Y sin tiempo de asentarnos, soplan vientos de cambio que no se producirán de manera homogénea ni síncrona en todo el país. Comenzarán a ser más manifiestos, verosímilmente, por los grandes hospitales de las capitales más pobladas y se extenderán irregularmente a todo el país, según los «modelos» asistenciales de las autonomías y algunas arbitrariedades políticas. Esto hará aún más difícil la toma de posiciones de una socidad como la SEN. Porque, si ha sido difícil en el pasado, cuando, desde el punto de vista asistencial, casi todos los neurólogos éramos profesionales muy homogéneos de base hospitalaria, lo será todavía más en el futuro, cuando nuestros intereses sean más dispares y las circunstancias nos hagan competir más entre nosotros. Una competitividad que va a derivarse tanto de razones profesionales (la promoción a plazas cada vez más escasas) como económicas.

La competitividad se va a extender de las personas a los hospitales. Todas las autoridades sanitarias tienen intereses en adelgazar al máximo los grandes hospitales. Para ello, no sólo los van a someter a una dieta digna de Bouchinger sino que los van a enfrentar con los hospitales intermedios, llámense comarcales o de otra manera (en unos sitios serán privados-concertados, en otros serán públicos de gestión privada o con otras fórmulas). En los grandes hospitales, la asistencia se hará progresivamente cada vez más en urgencias y en la UCI. El paciente que no requiera esa asistencia inmediata será remitido a consultas externas y el número de ingresos, especialmente los clásicos «para estudio», se reducirán al mínimo. Eso conllevará la reducción de camas y, por consiguiente, no se renovarán las plantillas actuales. Los neurólogos jóvenes serán contratados, prin-

cipalmente, para esos hospitales intermedios, y en condiciones leoninas de productividad. Esos neurólogos «junior» son nuestros actuales MIR, profesionales bien preparados, que si encuentran otro medio de trabajo diferente del modelo ambulatorio clásico, serán capaces de resolver la inmensa mayoría de los problemas neurológicos básicos y competirán abiertamente con el hospital en que se formaron. En los grandes hospitales, y dada la tendencia creciente, imparable, a la superespecialización, la asistencia será cada vez más fragmentada. ¿Dónde y cómo se formarán las próximas generaciones de MIR en este panorama de dispersión asistencial? ¿Dónde y cómo encontrarán los jóvenes estudiantes de medicina y de las especialidades ese modelo a imitar del neurólogo que es a la vez buen médico y buen especialista, capaz de asumir una asistencia personalizada y a largo plazo, que responde a su vocación, o al menos eso es lo que nos han explicado tradicionalmente? ¿O es que este planteamiento es un mito?

Esto me recuerda la crisis actual de la familia tradicional. En algunos países escandinavos, casi el 50% de los niños nace de madres deliberadamente solteras y se forma eso que han dado en llamar familias «monoparentales», una contradicción como la de decir parejas unitarias. Es sólo cuestión de unos pocos años el que este fenómeno se extienda por el resto de Europa, conforme las chicas sigan su proceso de emancipación de la tutela masculina. Una de dos, o bien los psicólogos, sociólogos y psiquiatras que nos explicaban con profundísimas razones la importancia de la pareja y del padre en el desarrollo de la personalidad de los niños tenían razón y nos abocamos a una sociedad de adultos tarados psicológicamente, o estaban completamente equivocados y sólo la tenían en función de que los niños necesitaban la familia tradicional para a su vez prepararse para reproducirla en el futuro; puede ser que en su ausencia, los niños, que son muy listos, se adapten, se desarrollen normalmente y no pase ninguna catástrofe, sólo el alumbramiento de otra sociedad diferente. Ya pasamos hace milenios de la tribu a la familia individual. Pero entre tanto habrá que adaptarse y nuestros futuros médicos y especialistas crecerán sin padre o lo compondrán de los mejores fragmentos de varios de ellos. Quién sabe.

Ante esa crisis de los hospitales con servicios «paternales» tradicionales, ¿es realista esperar una definición política más precisa que preserve su papel en el futuro? Esta ha sido una demanda casi obsesiva en los años pasados por parte de los jefes de servicio de los hospitales de especialidades que deseábamos poder centrar nuestra tarea en aspectos asistenciales concretos sin vernos inundados por los problemas menores. Buscábamos el amparo de una definición previa de su papel en la jerarquía asistencial. Esa medida tenía un tufillo proteccionista que los políticos pasados nunca vieron con buenos ojos y me temo que los aires «thatcherianos» disfrazados de tercera vía que soplan ahora la alejen todavía más de llegar a ser real.

Los neurólogos vamos a tener que responder no sólo a las necesidades de los pacientes sino a las de los gerentes de los sistemas sanitarios. Nuestros clientes ya no son sólo

los pacientes, sino los gerentes a los que tenemos que convencer del valor añadido de nuestra actividad. Y lo que nos piden unos y otros no es fácilmente compatible. A veces, incluso, es abiertamente incompatible. El paciente quiere, además de una asistencia inmediata y personalizada, un neurólogo cada vez más competente en su enfermedad específica y una asistencia continuada, en equipo y que atienda no sólo a su medicación sino a su calidad de vida, repercusiones físicas y psicológicas de la enfermedad, posibilidades de rehabilitación etc. El gerente quiere consultas rápidas y baratas, a poder ser todas iguales, por un neurólogo polivalente que se quita a los enfermos de encima y deja el seguimiento en manos del médico de familia; el resto es asistencia social no sanitaria. Salvo, claro es, que se trate de algún programa estrella, si es un trasplante, mucho mejor, y si conlleva un titular de prensa ya no tiene precio.

Lo que sí tiene precio y progresivamente creciente son los nuevos fármacos. Y aquí tenemos los neurólogos otro desafío notable. La farmacología del SNC (Neurología y Psiquiatría) se ha convertido en una línea preferente para la empresa farmacéutica, atenta naturalmente a las tendencias del mercado. Los neurólogos nos vamos convirtiendo en prescriptores de algunos de los fármacos más caros y cuya eficacia, hay que reconocerlo, es muchas veces limitada.

No sé hasta qué punto estoy acertado al dibujar el panorama de individualismo y competitividad que he perfilado en las líneas precedentes. Pero si es así, ¿qué puede hacer la SEN, una sociedad científica nacional, para ayudar a sus socios a encararlo con éxito? ¿Es suficiente con que siga manteniendo su papel educativo y científico tradicional? ¿Es posible que asuma más protagonismo político asistencial? ¿Es realista suponer que encontraremos intereses comunes que defender a través de la SEN? Me parecería muy saludable que se abriera un debate sobre estas y otras cuestiones de cara al futuro de la SEN. Bien podrían ser motivo de una ponencia de un Congreso, como hacen los partidos políticos, que asumen una línea determinada a partir de los suyos.

Sólo deseo que acertemos en nuestra elección y que, como ha sido hasta ahora, la SEN siga cumpliendo años sin envejecer, privilegio de las instituciones sobre las personas, y que dentro de otros cincuenta años los neurólogos del próximo siglo celebren el centenario de una SEN cada vez más joven y renovada.

Cambios experimentados por la Neurología española en los últimos 50 años

I. Pascual-Castroviejo

A la Neurología española le costó mucho conseguir su independencia como especialidad y todavía más el reconocimiento de los neurólogos como auténticos dueños de su especialidad. No hay más que observar la fotografía de la primera reunión científica de la Sociedad Española de Neurología (SEN) y los profesionales que aparecen en ella –no más de media docena, entre los 32 españoles, son verdaderamente neurólogos– así como las fotografías de los eventos científicos celebrados durante los quince primeros o incluso más años de vida de la SEN, plagadas de neurocirujanos en las primeras filas, mientras los neurólogos aparecen tímidamente en los asientos de fondo o, a lo más, de la zona central de la sala. Para profundizar en esta impresión –obviamente personal– sobre la timidez e inseguridad de estos primeros neurólogos, también vemos que el cuarto y quinto presidentes de la SEN no eran neurólogos, sino neurocirujano (en una reciente entrevista, sin embargo, el Prof. Barcia Goyanes se definía como neurólogo, psiquiatra y neurocirujano) y psiquiatra, respectivamente. Además, cuando el presidente era un neurólogo, el resto de la junta directiva lo constituían neurocirujanos, neuropsiquiatras o psiquiatras, neuroanatomistas o internistas. Total, que se encontraba en una soledad absoluta respecto a la mayoría de las fuerzas con las que había que competir para hacerse un sitio. Probablemente en aquella época no se concebía todavía que la Neurología podría alcanzar el título de Especialidad.

Es cierto que, por aquellos tiempos, los neurocirujanos hacían de todo y consideraban la Neurología como una subespecialidad o prestación auxiliar de la Neurocirugía –ignoro si se daba o no esta circunstancia de forma tan cruda en Barcelona– y la Psiquiatría era también Neuropsiquiatría en muchas ocasiones –hay pocos pero ejemplares casos que dignificaron dicha catalogación, entre otros, D. Gonzalo Rodríguez Lafora–, y no hay que olvidar que los que ocuparon la presidencia de la SEN en los primeros tiempos, Profs. J. Barcia Goyanes y R. Alberca Llorente, eran dos pesos pesados no sólo de su especialidad sino también de la Medicina española y tal vez en aquellos años no quedaba más remedio que ceder en el sentido puritano de la especialidad a cambio de una mayor posibilidad promocional. El escaso poder de los neurólogos –que es lo mismo que decir de la Neurología– se dejó sentir todavía a lo largo de los primeros 25 años de vida de la SEN, como quedó patente en la organización de los dos primeros Congresos

de Neurología, dirigidos por dos neurocirujanos. Así, el primer Congreso (Sevilla, 1970), dirigido por el Dr. Pedro Albert y el segundo (Zaragoza, 1973), dirigido por el Dr. Santiago Ucar. Ambos eran los jefes de Servicio de Neurocirugía en las ciudades sanitarias de las respectivas capitales, además de directores de los hospitales de Traumatología y Rehabilitación, lo cual es bien expresivo de la gran influencia que tenía la Neurocirugía en aquellos años y lo poco que pintaba la Neurología. En ambas ciudades existían secciones de Neurología –por aquella época era impensable que les permitieran ser servicios– aparentemente auspiciadas pero, verdaderamente, «vigiladas» por los servicios de Neurocirugía, que procuraban no dejarlas pasar del ritmo que ellos marcaban. Pese a llamarse Sociedad Española de Neurología, algunos neurocirujanos se creían con derecho a lo máximo en ella (no hay que olvidar que ellos tenían otra sociedad exclusivamente neuroquirúrgica, la Luso-Española). Tuvo que llegar 1965 –cuando ya se veían unos aires más neurológicos, que habían empezado 2 o 3 años antes– para que un presidente de la SEN neurólogo se atreviera a enfrentarse a las pretensiones de un importante neurocirujano que no aceptaba otro puesto en la junta que no fuera el de presidente. No se salió éste con la suya y se tuvo que conformar con una vicepresidencia (bien es verdad que no se encontraba presente en la sala y sus deseos y/o pretensiones las transmitía vía mensajero). Siempre quedó la duda en los asistentes a aquella asamblea de 1965 si el poderoso neurocirujano habría tenido la suficiente capacidad de intimidación –su estilo no era el de la persuasión– de haberse encontrado presente en la sala. En cualquier caso, ese fue el primer cambio que observé en la SEN: los neurólogos comenzaban a demandar la propiedad de su Sociedad. Años más tarde se produciría un acto de reafirmación neurológica respecto a la Neurocirugía aparentemente más brusco, pero no tan meritorio ya que las circunstancias habían cambiado y las fuerzas también, recibiendo los neurocirujanos de forma clara el mensaje de que, en el futuro, pasaban a ser invitados y no anfitriones.

Sin embargo, el mayor cambio de la Neurología española se produjo en 1964 de la mano de la Administración cuando, al poner en marcha la Clínica Puerta de Hierro (hoy Hospital en vez de Clínica), se creó una sección de Neurología, que al año siguiente fue servicio, con el Dr. Alberto Gimeno Alava como su primer jefe. Fue un hito en la historia de la Neurología española (siempre habrá un antes y un después de la creación de dicho servicio). A partir de entonces, la Neurología se vistió de largo por mayoría de edad y podía salir a la calle ya sin la tutela de la Neurocirugía, Psiquiatría o Medicina Interna. Por si fuera poco, un año más tarde, en agosto de 1965, se creó la Sección de Neurología Infantil en la Ciudad Sanitaria «La Paz» de Madrid, que pasó a ser servicio en 1972 –el segundo servicio oficial e institucional de Neurología del país–, el primero de Neurología Pediátrica cuando apenas existía nada similar en Europa. El proceso era ya imparable –justo es reconocer que ocurría lo mismo con el resto de las especialidades médicas– y las unidades o secciones de Neurología –muy raros los servicios– brotaban como hongos en cada hospital de primero o segundo orden que se construía a partir de finales de los 60. Siempre se incluían en el Depar-

tamento de Medicina Interna. Ya bien entrados los 80 se consiguió que las secciones de Neurología de los grandes hospitales pasaran a servicios, lo que equivalía a conseguir plena autonomía –este paso es enormemente importante desde el punto de vista administrativo, aunque no haya muchas diferencias si se mira bajo el prisma de posibilidades de realizar labor asistencial, científica o docente–.

Otro acontecimiento importante para la Neurología fue la creación de cátedras universitarias, que comenzaron a gotear a partir de los 80. Si bien es verdad que, como todo lo que viene desde la Universidad en nuestro país, tanto la provisión de plazas como los destinatarios a los que está previsto vayan se hacen generalmente a conveniencia, obediencia y correspondencia –no nos estamos refiriendo sólo a la Neurología, ya que es un fenómeno generalizado, endémico y crónico– salieron plazas donde convenía (a alguien), se las dieron a los que convenía –hay muchos que también se las merecían, pero no todos– y, como es usual en los que adquieren puesto universitario de alto rango, la inmensa mayoría se uniformó de la mentalidad de casta elitista que se inhala con el olor de la tinta del acta de nombramiento como profesor titular o catedrático. Pese a todo, el reconocimiento de la Neurología por la Universidad ha sido un paso adelante y como tal hay que reconocerlo e historiarlo. Además, en la Neurología se ha tenido la fortuna de que la mayoría de los catedráticos y profesores titulares provienen de la Neurología hospitalaria y, por tanto, con una buena formación y con un sentido real de lo que es la especialidad, hecho que no suele darse entre los que hacen el recorrido inverso, es decir, que acceden a jefaturas de servicio mediante esas reconversiones a especialista que hace la Universidad por ese poder mágico que tiene de hacer sabios a los catedráticos, y además, de hacerlos en todas las materias. ¡Ya querría la Iglesia Católica que el poder omnipotente del Santo Padre cuando habla «ex cátedra» –por cierto, hace mucho tiempo que no lo hace– tuviera el mismo efecto y la obligatoriedad real de aceptación!

La Neurología, tras la puesta en marcha del sistema MIR y de la apertura de una gran cantidad de hospitales, creció en número de especialistas. En pocos años vimos que el colectivo de la SEN pasó de ser una familia, en la que nos conocíamos todos, con una formación neurológica francesa, a una gran colectividad en la que las caras nuevas eran ya inasimilables en su totalidad y ni su estilo ni sus fuentes bibliográficas ni su forma de concebir la Neurología eran ya francesas sino americanas. La estructura organizativa de la SEN, en cambio, permanecía anclada en el inmovilismo. Era urgente un cambio y para ello había que modificar los estatutos. La SEN se regía todavía a finales de los 80 por un código paternalista y de vínculos amistosos –ello venía desde su fundación– estando dirigida mayormente por catalanes desde la sede del colegio de médicos de Barcelona y nadie podía enterarse, ni siquiera el presidente, de la situación económica, sencillamente porque, aun siendo teóricamente el dirigente de la Sociedad, en la realidad era un invitado del «sistema». Es verdad que presidía oficialmente las reuniones y las asambleas, pero no tenía capacidad de mando alguna y, por no poder, no podía ni

preguntar. Es decir, no se enteraba de nada (al menos, eso me ocurría a mí).

Por tanto, había que hacer lo posible para que el poder pasara de los de siempre a los miembros de la SEN, y que se adecuara la organización científica, económica y social a las auténticas necesidades de un colectivo que ya había alcanzado su mayoría de edad numérica, profesional, científica y académica. Este cambio se hizo a lo largo de los últimos años de los 80 y primeros de los 90. Hoy en día, la SEN, que es la expresión viva de la Neurología española y viceversa, es una de las sociedades científicas más vivas, más activas, de mayor nivel y de mayor producción científica de este país. Sin duda, el mayor y más trascendental cambio en la Neurología española ha consistido en esta amplia oferta en cantidad y calidad de especialistas, que pueden hacer aquello para lo que están preparados y, además, pueden vivir de ello. El punto de partida y el diseño de la ruta a seguir hay que apuntarlo y agradecerlo –en nuestra modesta opinión– a la iniciativa de la Seguridad Social y al sentido de modernidad de algunos de sus dirigentes y organizadores de la sanidad. El resto lo hemos hecho un colectivo joven, no maleado por los intereses creados y con espíritu de lucha, porque sabíamos que todo lo que teníamos por delante era tierra a conquistar. Estoy seguro de que –con ser mucho lo conseguido– los cambios más importantes de la Neurología española se llevarán a cabo en los próximos 50 años. Nuestro caudal humano nos permite ser optimistas si no decae el espíritu actual.

El comienzo de la Década del Cerebro*

E. Tolosa Sarró

(*) Del libro *Autobiografía de la SEN (1969-1994)*, ed. Fundación Uriach. Barcelona, 1994.

En el texto que sigue a continuación narraré, siento que de una forma quizás demasiado extensa y detallada, mis experiencias durante los dos años, 1990 y 1991, en que tuve el honor de presidir la SEN. Me hubiese gustado contribuir con algunos recuerdos sobre mis años como vicepresidente en la junta que presidió Ignacio Pascual-Castroviejo; también sobre mis actividades como delegado de la SEN en la WFN o en la European Federation of Neurology, cargos con los que modestamente intenté transmitir una imagen de la Neurología española lo más digna posible; también habría deseado escribir algún comentario sobre las actividades del Grupo de Estudio de Enfermedades Extrapiramidales, el primer grupo de estudio que tuvo la SEN, siendo presidente Manolo Martínez Lage. Durante sus primeros años (1982-1989), fui su coordinador. Pero me resulta imposible referirme a todo ello. Sin quererlo, soy víctima de editores eficaces y responsables que detestan el incumplimiento de *deadlines* por parte de los autores. Esta es una de las pesadillas más grandes a las que me encuentro sometido en los últimos años de mi carrera profesional. Pero, ¡quién me iba a decir que esta situación se produciría también en este caso, siendo yo uno de los editores del libro en cuestión! En todo caso, pido perdón a los doctores Martínez Lage y López-Pousa, autores conmigo de esta obra, por el monumental retraso con que hago entrega de estas páginas.

Muchos restaurantes de la geografía española podrían competir por ser sede neurogastronómica emblemática de la SEN. Uno de los autores (ETS) ha elegido el Europa, de la calle Espoz y Mina, vecina a la Estafeta y a la plaza de toros de Pamplona. Es lugar de buen yantar. Allí Pepe Obeso instauró la Orden del Pacharán, con reglas precisas de ingreso.

Presidente de la SEN 1990-1991

Muchos recuerdos sobre actividades que desarrollé durante mis dos años como presidente de la SEN han quedado mal grabados en mi memoria. Quizás, aunque intensas, no fueron estas experiencias particularmente gratas o entretenidas. Otras de las muchas cosas que me sucedieron durante estos dos años sí las recuerdo vividamente, y la mayoría de ellas con satisfacción, sobre todo las muchas que se acompañaron de una buena tertulia alrededor de la mesa de un buen restaurante.

Heredé la presidencia de Ignacio Pascual-Castroviejo que, en diciembre de 1989, concluía su mandato tras dos años de vigorosa y eficaz gestión. Me acompañaban en la junta Secundino López-Pousa, Alberto Alfaro, Agustín Codina, Alberto Gil Peralta, Nieves Carrera, José Castillo y Buenaventura Anciones. La colaboración que obtuve de todos ellos fue en todo momento espléndida, aunque su dedicación al proyecto SEN fue muy diversa.

Mis inicios en la presidencia coincidían con el comienzo de la Década del Cerebro en Estados Unidos, después de que, en julio de 1989, en la Casa Blanca, George Bush proclamase así la década de los noventa, contando para ello con el unánime apoyo del Senado y el Congreso. Soplaban vientos favorables para la Neurología más allá del Atlántico, unos vientos que indudablemente influirían en el progreso de las neurociencias clínicas y básicas en Europa en los años siguientes.

A principios de 1990, tuvo lugar el Congreso Nacional en Valencia, reunión conjunta con la Association of British Neurologists. A mi entender, Ricado Yaya, presidente del Congreso, gestionó la reunión prescindiendo en gran manera de la junta directiva de la SEN. El encuentro, no obstante, fue un éxito y aún ahora mis amigos ingleses comentan con entusiasmo la *crema* de la Falla Neurológica, algo realmente irrepetible.

En aquella reunión, los grupos de estudio manifestaron su disconformidad ante los extraordinarios abusos que los directivos de la SEN les infligíamos, intentando recortar su proyección internacional y científica. Recuerdo que Matías Guiu, Bermejo y Acarín consiguieron hacerme pasar un mal rato, aunque afortunadamente no recuerdo los detalles. Durante los dos años de mi presidencia, mis relaciones con algunos grupos de estudio fueron algo tensas y escasamente constructivas. Supongo que fue culpa mía, pues me costó entender que ellos veían amenazadas con mis sugerencias, de un lado, sus relaciones con la industria farmacéutica y, de otro, la posibilidad de algunos de sus miembros de poder figurar suficientemente en el panorama neurológico nacional.

Algunos grupos de estudio estaban únicamente interesados en organizar simposios y, al menos en aquellos años, informaban escasamente de sus actividades a la secretaría. Yo mismo, probablemente, contribuí a propagar esta situación cuando fui coordinador

de un grupo durante varios años. Obviamente, otros grupos han sido capaces de organizar, entre otras actividades, proyectos multicéntricos de gran interés, así como de difundir aspectos de la Neurología Clínica de gran valor.

Los ratos más amenos y gratificantes se dieron cuando coordiné el Grupo de Estudio de Enfermedades Extrapiramidales. En concreto, en marzo de 1986, el grupo se reunió en La Rioja y después de una sesión científica amena e interesante, los participantes nos dirigimos a un local donde, para celebrar el nombramiento de Luis Barraquer como miembro de honor del grupo, pasamos a descorchar una enorme cantidad de reservas de Rioja de una calidad abrumadora. Allí redescubrí yo que el rioja bueno es un vino extraordinario. De todos modos, los riojas de ahora no son como los de antes. En aquel ágape estaban presentes Pepe Obeso, Manolo Martínez Lage, Ángeles Bayés, Luis Barraquer, Pablo Martínez Martín, Justo García de Yebenes y José María Grau, entre otros. La vuelta al hotel en coche y con Martínez Lage al volante fue de infarto.

A los pocos meses del Congreso de Valencia, se celebró en Pamplona, promovido por Joaquín del Río, un Simposio Multidisciplinario sobre la Enfermedad de Alzheimer organizado por *la otra SEN* (Sociedad Española de Neurociencias, que ha decidido utilizar nuestras siglas y, por lo que veo, nosotros –la SEN– hemos sido incapaces de impedírselo), en el que participaban, además, la Sociedad Española de Psiquiatría Biológica y la de Neurocirugía. Esta reunión tuvo el mérito de reunir investigadores procedentes de ramas diversas de las neurociencias, básicas y clínicas, en torno al tema de moda de esta década, el Alzheimer. En aquella ocasión, Juan López Ibor nos dejó estupefactos cuando declaró en su charla que la levodopa no había significado ningún adelanto especial en el programa neurológico de los últimos años.

Mi objetivo principal en el primer año como presidente y trabajando estrechamente con López-Pousa (posiblemente algunas ideas e iniciativas, acertadas o no, que yo pienso ahora que fueron mías fueron en realidad suyas) fue modernizar las estructuras de la SEN, tratando de dotar a la secretaría de una infraestructura adecuada y procurando establecer unas normas más eficaces, quizás más transparentes y que tuviesen continuidad, para desarrollar y difundir la actividad científica de la Sociedad, consolidando lo que tenían de bueno los nuevos estatutos. Castroviejo ya había iniciado estos caminos, desde luego con el apoyo de López-Pousa y yo mismo, que estuvimos en la Junta Directiva durante el último año de su presidencia.

A principios del año 90, Nuria Agell, que durante muchos años venía ejerciendo de secretaria de la SEN desde el Colegio de Médicos de Barcelona, donde compartía sus funciones como secretaria con otras tareas, cesó en su cargo. Los meses siguientes fueron durísimos para el secretario, López-Pousa (aunque también para mí y para la SEN), ya que durante ese tiempo las labores de secretaría recayeron casi por completo en él, que las ejercía desde su despacho en el Hospital de Santa Caterina, en Girona. Sin

embargo, estos dolorosos cambios de secretaria y secretaría propiciaron que se diese un paso decisivo para cumplir con los objetivos antes expuestos de modernizar la SEN. El paso consistió en alquilar, en octubre de 1990, un local en la calle Trobador, donde se ubicó la nueva secretaría y donde se instaló una nueva secretaria. Se estaban poniendo las semillas para una nueva sociedad: la *high-tech* SEN.

Aquel año decidí, siguiendo el modelo de la American Academy of Neurology, poner en marcha un boletín informativo, *Noticias*, para su distribución periódica entre los socios. Arrancar este boletín una vez aprobada la idea por la Junta Directiva fue una tarea enormemente difícil, pero López-Pousa finalmente lo consiguió gracias al apoyo logístico inicial de Laboratorios Uriach. Este boletín informativo ha ayudado a dar transparencia a la gestión de la SEN y sólo por eso creo que el esfuerzo ha valido la pena, aunque aún no se tiene del todo claro qué tipo de noticias debe aparecer en este boletín. En el *Mensaje del Presidente* que salió en la primera página del primer número del boletín se resumían actividades en las que intervino la SEN durante los primeros meses de 1990 y que, por tanto, no dejan de ser historia. También se declaraba el objetivo de crear varios comités *ad hoc*, que nunca llegaron a desarrollarse.

También en aquel año 90, Antonio Oliveros *et al.*, solicitaron la creación del Grupo de Estudio de las Epilepsias; Berciano *et al.*, el de Neurogenética; y Mariano Pastor *et al.*, el de Neurogeriatría. En la Asamblea General se aceptó que se constituyeran estos tres grupos, así como algunas sociedades adheridas a la SEN: la Sociedad Española de Neuropediatría, presidida entonces por José Prats, y la Liga Española contra la Epilepsia, presidida por Luis Oller Ferrer. Estos hechos, entre otros, dan idea del ambiente de crecimiento y de *movida* que en aquel año y también en el siguiente se vivió en nuestra Sociedad. O al menos así me lo pareció a mí desde dentro.

A mi modo de ver, uno de los rasgos que mejor definió la XLI Reunión Anual de 1990 fue la gran diversidad de actividades: cursos de formación, reuniones de los grupos de estudio, simposios paralelos, Conferencia Barraquer-Lafora. Nos estábamos empezando a alejar un poco del patrón comunicaciones científicas (rigor y cierta monotonía) / Asamblea General (algarabía y neuropolítica) que venía caracterizando las reuniones anuales hasta poco antes. La reunión duró una semana y la abundancia de actividades, con numerosa participación nacional y extranjera, contribuyó a esta sensación de *movida neurológica* a la que me refería antes. Para mí fue especialmente gratificante que en aquel año se impartiese la primera Conferencia Barraquer-Lafora que, se ha convertido en una actividad regular de la reunión anual desde entonces. Pensé que era oportuno traer anualmente un conferenciante prestigioso que no estuviese ligado a alguno de los grupos de estudio (la reunión anual de la SEN era ya una reunión muy dispersa por las actividades de los diversos subespecialistas) y que confiriese al evento cierta solemnidad. Al concebir esta conferencia, me pareció razonable vincularla al nombre de Barraquer –nadie discute que fue Luis Barraquer Roviralta quien fundó la Neurología Clínica española– pero confieso que me

resultó difícil hallar otro nombre, cosa que yo deseaba, que resultase aceptable para la mayoría de neurólogos españoles. Fue Pepe Berciano quien acertadamente me sugirió el de Lafora. El propósito de esta conferencia anual queda bien explicado en el siguiente escrito, que se publicó en el boletín de la SEN y que me permito reproducir aquí.

«En la última reunión de la Junta Directiva el pasado mes de abril, en Valencia, se acordó incorporar a la Reunión Anual de la Sociedad una conferencia magistral, que se decidió denominar Conferencia Barraquer-Lafora, que sirva como recuerdo y honra de dos de los individuos más representativos que ha tenido la Neurología española. Esta conferencia será impartida anualmente por un neurólogo de renombre y deseamos que contribuya a divulgar las características personales y científicas de Barraquer Roviralta y Gonzalo Lafora entre los miembros de nuestra sociedad científica y a potenciar las relaciones internacionales y el intercambio científico en el ámbito de la SEN.

»Obviamente podíamos haber escogido otros antepasados ilustres para encabezar una conferencia en la SEN. Me ha sido difícil, sin embargo, encontrar otros neurólogos clínicos que pudiesen sustituir los nombres de Barraquer Roviralta y de Lafora.

»Luis Barraquer Roviralta fundó el primer servicio de Neurología en España a finales del siglo pasado. Su obra científica es ya ampliamente conocida por todos los neurólogos españoles desde que la SEN le dedicó la Reunión Anual Ordinaria de diciembre en 1982. El espléndido libro conmemorativo del I Centenario de la Neurología Española 1892-1982 *es un ejemplo de que la Sociedad Española de Neurología ha sabido reconocer plenamente lo que Barraquer Roviralta ha representado y representa hoy para la Neurología de España. Por su parte, Gonzalo Rodríguez Lafora, discípulo de Cajal, Simarro y Achúcarro, encarna muchas de las características que distinguen a la escuela neurológica de Madrid. Neuropatólogo, psiquiatra y humanista, además de neurólogo clínico, Lafora fue el creador del primer laboratorio español de fisiología experimental del sistema nervioso en el Instituto Cajal en Madrid y uno de los fundadores de* Archivos de Neurobiología. *Su contribución científica en el campo de la Neurología Clínica y experimental fue amplísima y de gran importancia. En 1911 describe los cuerpos amiláceos de la epilepsia mioclónica, descubrimiento al que debe Lafora gran parte de su prestigio en el extranjero. Lafora fue miembro de la Real Academia Nacional de Medicina y miembro de honor en las sociedades de Neurología de Francia, Perú y Alemania.*

»Fidia Farmacéutica se ha responsabilizado de la financiación de la Conferencia Barraquer-Lafora. Deseo agradecer aquí a la doctora Laura Bossi, consejera delegada de Fidia Farmacéutica, el haber aceptado generosamente este compromiso. E. Tolosa.»

Los conferenciantes Barraquer-Lafora de la SEN han sido hasta ahora figuras de enorme prestigio internacional como Bob Daroff, Lewis Rowland, Roger Rosenberg (los tres presidentes de la American Academy of Neurology en aquellos años), y Fardeau.

En la reunión anual del 90, algo más había cambiado también, de poco interés académico pero importante a la larga para la SEN. Secundino López-Pousa y yo luchamos por cambiar la relación SEN-industria farmacéutica, diversificándola y haciéndola en lo posible más abierta, dinámica y transparente, lo que, según creo, resultó a la larga provechoso para la SEN y también para la industria. Una de las consecuencias de esta iniciativa fue la programación de forma sistemática en la reunión anual de simposios patrocinados por la industria que se desarrollarían durante la reunión anual sin interferir en el tiempo con el programa científico. Por primera vez en mucho tiempo, la SEN tuvo a final de año un importante superávit económico que permitió no sólo financiar el local de la calle Trobador, pagar una secretaria *full time* y una mejor organización de las reuniones científicas, sino también poner en marcha la secretaría *high-tech* a la que me refería antes.

El volumen de dinero que se empezó a manejar aquel año obligó a plantear la creación de una Fundación que permitiese una gestión adecuada, dentro de un marco legal apropiado, de los fondos disponibles –para becas, premios, cursos de formación, proyectos de investigación, etc.–. La asamblea aprobó la propuesta de la Junta Directiva de crear una Fundación de la SEN por mayoría absoluta. Está aún por ver lo que dará de sí esta Fundación SEN, que ya está legalmente constituida.

En la asamblea general celebrada durante la reunión anual, Zarranz quedó responsabilizado de organizar la Reunión Extraordinaria de Primavera de 1991 en Bilbao, conjuntamente con la Sociedad Francesa de Neuropatología, y Berciano el Congreso Nacional de Neurología de 1993 en Santander. El Dr. Obeso fue elegido vicepresidente, el Dr. Gómez Alonso tesorero y la Dra. Isabel Forcadas vocal, sustituyendo respectivamente a los doctores Gil Peralta, Alberto Alfaro y Buenaventura Anciones.

1991

Mi segundo año como presidente trae a mi memoria menos recuerdos, quizás porque fue un año suave, aunque de gran actividad organizativa, tanto interna –de la secretaría– como de planificación y ejecución de reuniones científicas.

La secretaría, dotada de ¡alas!, fotocopiadora, teléfono, fax y una máquina de sellar automática, empezó a funcionar con López-Pousa como encargado y Rosario Milla como secretaria. Más tarde, se contrató una segunda secretaria, Marina Fahmuller, y se incorporó un gestor, quedando así constituido el cuadro administrativo actual de la SEN. Además se adquirieron un PC y dos impresoras, lo que permitió iniciar la informatización de la SEN, con un archivo personalizado de cada uno de los socios.

A primeros de año se reunió la Junta Directiva en Candanchú. El ambiente no fue muy propicio debido a que Gabriel Delgado había montado una cena vasca (que, como to-

dos sabíamos por experiencias de años anteriores, iba a ser uno de los eventos neurogastronómicos del año), con tan mala fortuna que coincidía con la reunión de la Junta. Al poco de comenzar, Zarranz, que vino para informarnos de sus preparativos de la reunión de primavera, y Martí Massó, coordinador del comité científico, se marcharon a la cena. El papel que han jugado los Seminarios Neurológicos de Invierno organizados anualmente por Gabriel Delgado en Candanchú en el desarrollo de la SEN merecen un análisis detallado que el propio Delgado se ha de encargar de hacer. Apunto tan sólo un dato: hay quien piensa que la SEN se dirige desde Candanchú, lo cual me parece –y perdón por el término– una mamarrachada. Las características de la reunión (esquí, asistencia con las familias, tiempo libre suficiente, regularidad, buena mesa, etc.) han permitido, eso sí, que se forjasen en Candanchú buenas amistades, algo de lo que, sin duda, nos hemos beneficiado muchos de los asistentes y la propia SEN.

En mayo tuvo lugar la Reunión de Primavera en Bilbao. Allí se dio cita la Junta Directiva y se celebró una asamblea extraordinaria. La Junta decidió gestionar becas para los R4 que, meses más tarde, conseguí que fuesen esponsorizadas por Esteve Neuropharm. Se aprobó mi propuesta de creación de una conferencia magistral, vinculada al Grupo de Estudio de Extrapiramidal que, en la siguiente reunión de la Junta, acordamos llamar Conferencia Cotzias. George Cotzias descubrió la eficacia de la levodopa oral en la enfermedad de Parkinson, uno de los avances terapéuticos más significativos de nuestro siglo. Cotzias era un genio y tuve el privilegio de trabajar con él durante un año en el Brookhaven National Laboratory, en Nueva York. Me llenó de satisfacción que mis compañeros de la Junta Directiva, del Grupo de estudio de Enfermedades Extrapiramidales y posteriormente la asamblea estuvieran de acuerdo en vincular su nombre a esta conferencia magistral anual. Neurocientíficos insignes han impartido ya la conferencia Cotzias de la SEN: Roger Duvoisin en 1991, David C. Marsden en 1992 y O. Lindvall en 1993. La esponsorización y financiación de esta conferencia corren a cargo de Parkinson España y del laboratorio Sandoz.

Se decidió también en esta reunión de Junta cambiar de nuevo la sede de la reunión anual del Colegio de Médicos, volviendo al Palacio de Congresos. Las dimensiones que adquiriría la reunión anual a partir de entonces harían su retorno al Colegio de Médicos en futuras ediciones poco menos que imposible. No obstante, en el Colegio de Médicos de Barcelona se habían realizado nada menos que 33 reuniones de la SEN y muchos de nosotros sentimos cambiar su acogedor ambiente por el del inhóspito Palacio de Congresos.

En la asamblea extraordinaria que tuvo lugar en Bilbao, se eligió por votación Girona como sede de la siguiente reunión extraordinaria de primavera. Se acordó que sería una reunión conjunta con la Sociedad Austriaca de Neurología, reunión que Franz Gerstenbrand y yo mismo intentábamos desde hacía tiempo que se celebrase. Posteriormente, Toni Dávalos organizaría y presidiría esta reunión conjunta sin fisuras. También se aprobó aceptar la invitación de los ingleses para realizar la reunión conjunta Asso-

ciation of British Neurologists-SEN en Londres en el otoño de 1993, reunión que organizaría más tarde, con la discreción y rigor típicamente anglosajones, Gerald Stern. Finalmente, yo informé a la asamblea de la actual situación de la Paneuropean Neurological Society, en la fase de convertirse en una Federación Europea de Sociedades Neurológicas. De ella me gustaría hablar más tarde.

La reunión de primavera de Bilbao se caracterizó por aunar cuatro aspectos de una forma que sólo Juanjo Zarranz, aprovechando las dimensiones más íntimas de los encuentros primaverales y las características que ofrece el País Vasco, podía conseguir: solemnidad, alto nivel científico, interacción internacional y extraordinaria gastronomía. En esta ocasión, descubrí la existencia de un vino blanco interesante, el *txakolí*, hecho de uvas poco maduras, creo que de viñedos de Vizcaya. Al pensar en esta reunión, me vienen también a la memoria dos eventos gastronómicos soberbios, ambos en Bilbao. El primero tuvo lugar en el puerto viejo, en el restaurante de Zabalita, donde, en compañía de Zarranz e Isabel Forcadas, saboreamos unos cabrachos y unas lubinas a la plancha extraordinarios. Antes habíamos ocupado la mañana pasando visita y discutiendo pacientes y vídeos en Cruces, por lo que creo que tenía merecida la comida. El segundo de esos eventos, muy reciente, consistió en la visita al Txoko Txitoka en una noche de lluvia y de frío glacial. En este *txoko*, que sobrevivió a las riadas de agosto de 1983 a pesar de superar el agua en más de dos metros su techo, Juanjo Zarranz, Imanol Aguirre –que cocinaba– y yo mismo, dimos cuenta, entre otras excelencias, de una enorme ración de angulas y un bacalao al pil-pil insuperables. La cocina en el País Vasco es un tema muy serio y por suerte aún la conozco poco. Justo antes de uno de los congresos nacionales, no hace mucho, Pino, mi mujer, y yo, cenamos en el *Arzac* de San Sebastián invitados por Martí Massó y Edurne. Éste era un asunto pendiente desde hacía años y el resultado de aquella cena no se borrará con facilidad de mi hipotálamo.

Aprovechando el VIII Congreso Hispano-Marroquí de Neurología, organizado por Grau Veciana, López-Pousa, Ruscalleda y Boukrhissi, de gran interés pero por desgracia con pocos vínculos formales con nuestra sociedad, tuvo lugar la tercera reunión de la Junta Directiva de la SEN en aquel año. Quizás las decisiones más importantes de la Junta en esta ocasión fueron la contratación, a instancias de López-Pousa y de mí mismo, de una segunda secretaria y la creación del comité Década del Cerebro. La Junta Directiva aprobó mi propuesta y decidió por mayoría que yo fuese el coordinador de este comité, del que más tarde escribiré unas palabras. Finalmente, se volvió a hablar de un tema no resuelto: la relación de los congresos de primavera y de los congresos nacionales con la SEN. Yo era de la opinión, y al menos López-Pousa también, de que estos congresos debían ser organizados por la SEN, que su comité científico, en colaboración con un comité científico local, debía configurar el programa científico y que la financiación de los congresos debía organizarla la secretaría de la SEN, la cual además asumiría los gastos y probablemente evitaría que se tuviesen que cobrar

unas cuotas de inscripción a veces desmesuradas. Ahora, en enero de 1994, después de participar en varias reuniones y congresos nacionales, puedo decir sin temor a equivocarme que no parece ser del interés de los neurólogos de la SEN que sea la secretaría de la Sociedad la que organice estos congresos. En general, me parece que los encargados de organizar estos eventos prefieren montarlos ellos, pues, razonablemente, temen perder protagonismo y consideran que un intento por parte de la SEN de organizar estas reuniones es un abuso. La verdad es que estos encuentros han seguido teniendo un gran éxito, lo que da gran parte de razón a los que proponen independencia absoluta para los organizadores locales. Las cuotas de inscripción a estos congresos, excesivamente altas y por tanto restrictivas con respecto a la participación de algunos, les quita empero parte de razón.

En diciembre, como es costumbre, tuvo lugar la XLII Reunión Anual, el último evento científico bajo mi presidencia. De esta reunión merece destacarse la confluencia que hubo de sociedades neurocientíficas. Con la SEN, aquel diciembre, se reunieron el Club de Neuropatología, la Sociedad Española de Neuropediatría, la Liga Española contra la Epilepsia y la Sociedad Española de Neurorradiología. Había *stands* de 15 laboratorios y también los tenían, por primera vez en una reunión de la SEN, asociaciones de pacientes como Parkinson España, la Asociación Española de Esclerosis Múltiple y la Asociación Española para Tics y Tourette. Los cursos de formación continuada programados por el comité de docencia fueron todos bien atendidos –la masiva asistencia hizo que, en algunos, parte de los asistentes tuviera que sentarse en el suelo– y uno de los simposios paralelos sobre tratamiento de las distonías focales con toxina botulínica introdujo la novedad de que varios pacientes fueron inyectados en una habitación del Palacio de Congresos al tiempo que era retransmitida esa aplicación en directo por medio de un sistema de vídeo. Fue un auténtico taller de trabajo, como se traduce ahora la popular palabra *workshop*. Esta innovación, con la Dra. Fina Martí, del Clínico de Barcelona, como inyectora de toxina, funcionó a la perfección aunque con nervios razonables. Los otros dos simposios sobre «Trastornos de la Memoria en el Anciano» y «Nuevas perspectivas en el tratamiento del Parkinson» contaron con conferenciantes nacionales e internacionales de renombre. Junto a esto, cada grupo de estudio mantuvo su congreso particular, algunos de gran calidad, y todo funcionó suficientemente bien gracias a la dirección de López-Pousa. La Conferencia Barraquer-Lafora fue impartida sobria y magistralmente por el entonces presidente de la American Academy of Neurology, Lewis Rowland, y la Conferencia Cotzias por Roger Duvoisin, que disertó sobre la etiología de la enfermedad de Parkinson, aportando datos controvertidos sobre los aspectos genéticos. Fue una experiencia agotadora, aunque la asamblea, que se celebró el último día, transcurrió milagrosamente sin ningún incidente. La Reunión Anual estaba adquiriendo unas dimensiones considerables y requería de una enorme dedicación por parte del secretario y del presidente, por lo que, como digo, su organización resultó una experiencia agotadora. Aquel diciembre llegué a la conclusión de que si no se reducía el volumen de actividades de la reunión habría que montar una

infraestructura humana que organizase el encuentro, independientemente de quiénes fuesen los miembros de la Junta Directiva en cada momento. López-Pousa y yo intentamos que esta última idea avanzase, pero sin éxito. En todo caso, en una reunión que convocó hace poco Hugo Liaño en Madrid, cuando era presidente electo, tuve la ocasión de expresar ante eminentes miembros de la SEN mi opinión con respecto a que la reunión anual debería modificarse radicalmente. En vez de tantas comunicaciones presentadas en salas donde no se pasa con frecuencia de 10 o 15 oyentes deberíamos tener más sesiones plenarias, que serían ampliamente atendidas, donde se presentarían las comunicaciones de mayor calidad. Se reduciría así el número de comunicaciones mediocres y se acortaría la reunión. El comité de docencia podría encargarse, junto con los grupos de estudio, de los cursos de formación. Se podría así reducir el número de reuniones/simposios de los grupos en la Reunión Anual, ya que los grupos que participasen en los cursos de formación podrían ahorrarnos su simposio. Pondría como ejemplo del tipo de reunión que estoy proponiendo, las reuniones de la American Neurological Association. O, por citar algo más cercano y quizás más conocido después de la reunión conjunta del año pasado, las reuniones de la Association of British Neurologists. Tardaremos, desde luego, en ver una Reunión Anual con estas características.

El último día se reunió la Asamblea General. Como ya he dicho, discurrió sin grandes debates. Destacaré que el Club Español de Electromiografía solicitó a través del Dr. Montero su adhesión a la SEN, que fue aprobada por unanimidad. El año anterior le había sugerido a Luis Montserrat, al intuir que la relación entre electromiografistas y la Sociedad Española de Neurofisiología –en decadencia– no era productiva, que creara este grupo y se adhiriera a la SEN. Ha sido esta una adhesión fructífera científicamente y a nivel de relaciones personales. También se aprobaron la propuesta de creación del Grupo de Estudio de Trastornos de la Vigilia y el Sueño, adelantada por Zarranz, y mi propuesta de que Manolo Martínez Lage, Andrew Lees, Lewis Rowland y Roger Duvoisin fuesen nombrados miembros de honor de la Sociedad. El prestigio científico de los dos últimos, conferenciantes Barraquer-Lafora y Cotzias, respectivamente, en reuniones de la SEN, es de sobra conocido. Lo es igualmente el de los dos primeros, Martínez Lage y Lees, con los que además me une una especial amistad, por lo que la aprobación de la propuesta me satisfizo enormemente. Ignacio Castroviejo presentó en aquella ocasión la candidatura de Alberto Gimeno y de Oller-Daurella a miembros de honor, saltándose los trámites que establecen los estatutos. Todos sabemos que ambos tienen méritos más que suficientes para ser miembros de honor pero, afortunadamente, a mi modo de ver, la propuesta no prosperó en aquella ocasión, aunque el debate llegase a adquirir sus dosis considerables de tensión. Gimeno y Oller fueron nombrados socios de honor en 1992, cumplidos los trámites establecidos.

Finalmente, destacaré que la asamblea aprobó que la SEN se incorporase como miembro a la European Federation of Neurological Societies, pasando yo a ser su delegado a propuesta de Martínez Lage. No todos los presentes apoyaron esta adhesión, en

parte, quizás, por ser proponentes de la European Neurological Society. Acabó la asamblea con la información por parte del secretario de la propuesta del Comité de Nominaciones de que Hugo Liaño, que era miembro de este comité, pasase a ocupar el cargo vacante de presidente electo, Antonio Dávalos el de secretario e Isabel Illa el de vocal segundo. Aquella propuesta era el principio del fin de este comité.

Algunas conclusiones breves

Espero que López-Pousa, en su contribución a este libro, relate los detalles de la importante labor que él mismo realizó cuando fue secretario durante mi presidencia. Es difícil separar a veces su labor de la mía. La suya fue extraordinaria por su dedicación y valentía a la hora de emprender cambios, muchos de los cuales era previsible que molestarían a más de uno. En todo caso, aquel 1991 fue un año en que con López-Pousa y los otros miembros de la Junta Directiva nos propusimos afianzar aspectos de los estatutos que nos parecían cruciales y que no habían tenido hasta aquel momento ningún rodaje. Comenzó a funcionar el Comité Científico, calificando y seleccionando, de forma anónima, las comunicaciones presentadas a la reunión anual. Martí Massó, Buenaventura Anciones y López-Pousa hicieron una buena labor y naturalmente fueron criticados por muchos de los que no vieron sus resúmenes bien valorados. Las hojas donde se escribían los *abstracts* las proporcionó esta vez la SEN, y, tremenda innovación, tenían un límite de espacio y pronto incorporarían instrucciones concretas, tanto para los pósters como para las comunicaciones orales, que han elevado de forma notable la calidad de las presentaciones científicas. El mismo comité intervino en la elaboración de las bases de los Premios Década del Cerebro y de otros premios, y funciona ya hoy en día de forma bastante consolidada, aunque su obligación de juzgar calidad nunca estará bien vista por todos. El primer Comité de Docencia formado de acuerdo con los nuevos estatutos lo configuraron Paco Morales como coordinador y Castroviejo y yo mismo como presidentes saliente y entrante. Programó con eficacia y con la debida anticipación excelentes cursos de docencia, pero cuando Morales fue sustituido por el nuevo coordinador, García de Yebenes, no hubo –creo yo– la continuidad que era necesaria. Ahora, el comité está en un período de replanteamiento de objetivos que seguro llegará a buen puerto en los próximos años.

El comité Década del Cerebro

Tal como describe Martínez Lage en su conferencia de las II Jornadas Ramón y Cajal celebradas en Pamplona en enero de 1989, ante el florecimiento de conocimientos sobre el sistema nervioso en estado de salud y de enfermedad, el Congreso Asesor Nacional del Instituto de Trastornos Neurológicos (NINDS) de los Estados Unidos de América elaboró un documento en cuya introducción se declaraba:

La nación ha llegado al umbral de una era de inmensas oportunidades en las neurociencias. Se han establecido ya los cimientos para futuros logros que ofrecen un gran potencial para reducir el sufrimiento humano y el coste económico de las enfermedades cerebrales. Los beneficios inmediatos y a largo plazo de las investigaciones sobre estas enfermedades no pueden considerarse excesivas en el panorama de la salud nacional. Este documento tiene por objeto transmitir el clima de entusiasmo generado por los nuevos descubrimientos logrados en las neurociencias, así como difundir la esperanza engendrada por las perspectivas de realizar hallazgos aún más importantes en los próximos años.

El documento logró el interés de los políticos parlamentarios. El republicano Silvio Conte, de Massachussets, en la Cámara de Representantes, y el demócrata Donald Riegle, de Michigan, en el Senado, obtuvieron el apoyo unánime del Congreso para declarar los años 90 como la Década del Cerebro. El 25 de julio de 1989, el presidente de los Estados Unidos firmó en el Despacho Oval de la Casa Blanca la resolución legislativa que oficialmente declaraba la década de los 90 como la Década del Cerebro. Se iniciaba así una campaña de promoción de recursos y de desarrollo de la investigación en el campo de las neurociencias básicas y clínicas en Estados Unidos que, por la gran trascendencia científica y tecnológica del país originario, ha favorecido considerablemente el desarrollo de las ciencias neurológicas en Europa. Sin duda, como apuntaba Nolasc Acarín en un artículo publicado en *La Vanguardia*, uno de los motores de esta campaña es la valoración por parte del Congreso americano de que el conjunto de problemas y enfermedades del cerebro, por encima de las del corazón y del cáncer, alcanzaba un coste anual elevadísimo.

La resolución de la Década del Cerebro ha sido adoptada por múltiples asociaciones, instituciones e individuos a nivel internacional y significa la aceptación del gran compromiso de intensificar la investigación fundamental y clínica en el campo de las neurociencias, así como difundir los resultados entre los profesionales que la ejercitan, las instituciones públicas o privadas que estimulan la salud y la cultura y los ciudadanos en general. En el fondo, como Portera claramente apuntaba en el prólogo a su ciclo de conferencias «El cerebro y sí mismo», este compromiso es una llamada a la coordinación de todos los esfuerzos disponibles para combatir las devastadoras enfermedades que afectan el sistema nervioso y especialmente el cerebro. Es muy probable que en España existan alrededor de cinco millones de personas que sufren incapacidades permanentes derivadas de enfermedades del cerebro, tales como infartos y hemorragias cerebrales, epilepsia, traumatismos, demencias, adicciones e intoxicaciones, tumores y otras. Los costes materiales y psicológicos que exigen el tratamiento y la rehabilitación de estos procesos son incalculables.

Respondiendo a esta atmósfera positiva, la Sociedad Española de Neurología creó en 1990 el comité Década del Cerebro. Este comité, que he tenido el honor de presidir desde su concepción, ha estado formado por Martí Massó, Zarranz, Liaño, Alberca, López-Pousa, Gómez Alonso, Codina, Obeso y, más recientemente, Martínez Lage. En

su tarea de promocionar y difundir las neurociencias, este comité viene organizando una sesión plenaria en el marco de la reunión anual de la SEN. En diciembre de 1992, en la sesión Década del Cerebro participaron Luigi Amaducci, de Florencia, que disertó sobre «La Década del Cerebro en Europa», y Roger Rosenberg, con una maravillosa conferencia titulada «Where will the future neurologists and neuroscientist come from?». También se proyectó el vídeo producido por J. Mazziota para la American Academy of Neurology, titulado *Localización cerebral y nuevas tecnologías para la neurociencia clínica en la década de los noventa*.

Durante la reunión anual de 1993, al comité le pareció oportuno realizar un acto de divulgación neurológica, para lo cual trajo una exposición sobre Charcot que se había mostrado, ese mismo año, en la reunión de la American Academy of Neurology, que bajo la dirección de Christopher Goetz se había celebrado en Boston. El montaje de la exposición, que contó con la esponsorización de Glaxo, fue estresante, quizás por falta de experiencia mía en estos temas, pero salió bien finalmente gracias a los esfuerzos de Francesc Valldoriola. Para mí, y espero que para otros, redescubrir la Neurología francesa del siglo XIX, origen de la Neurología Clínica, fue extraordinario. Además de la documentación que trajeron Goetz y Laplane, se expusieron libros de Lluís Barraquer y míos, de neurólogos y científicos eminentes coetáneos de Charcot (Duchenne, Claude Bernard, Vulpian, entre otros) y del propio Charcot, un interesantísimo vídeo sobre la

Fecha de la elección de Agustín Codina como vicepresidente y presidente electo (diciembre de 1991). Sentado a su derecha está Eduardo Tolosa. En pie, de derecha a izquierda, aparecen Pepe Obeso, Hugo Liaño, Ignacio Pascual, Secundino López-Pousa, Juanjo Gómez Alonso y José Félix Martí Massó, miembros de la Junta Directiva o de los Comités.

vida de Charcot que Alberto Portera había producido 20 años antes y la correspondencia que mantuvieron Charcot y Luis Barraquer Roviralta hacia el 1882, centrada en una posible visita a Barcelona con el fin de realizar una consulta médica y en la que Charcot dejaba muy claro cuáles esperaba que fuesen sus honorarios. A mi modo de ver, esta contribución de Barraquer era el documento más interesante de la exposición. Aprovechando el montaje de la misma, la sesión plenaria Década del Cerebro se constituyó en un homenaje a Jean Martin Charcot en el centenario de su muerte. Yo me había acercado a la personalidad de Charcot en junio de 1993, cuando fui invitado a asistir y participar como miembro del comité de honor en las Journées Internationales de la Societé Française de Neurologie, «Neurology: Past Achievements and Future Prospects», que se celebró, como es lógico, en el marco incomparable de la Salpêtrière. En la sesión de Barcelona, en diciembre de 1993, hablaron Goetz («Charcot and his strategies for international success»), profundo conocedor de la obra de Charcot; Dominique Laplane («El método semiológico de Charcot»), quien además trajo en una maleta valiosísimos objetos de la Biblioteca Charcot, que ocuparon una de las vitrinas de la exposición; Luis Barraquer, cuya charla sobre el Charcot íntimo («J.M. Charcot: de la intimidad a las ambigüedades de la *grandeur*»), resultó fascinante a pesar de que, por limitaciones de tiempo, tuvo que ser reducida a la mitad; y Agustín Codina, entonces presidente de la SEN, que en su charla «Interacción neurológica hispano-francesa en el siglo XIX» habló, aunque no estaba previsto así, de los sucesores de Charcot de forma clara e informativa. Yo mismo revisé la obra neurológica de Charcot conseguida a través de su magistral aplicación del método anatomoclínico.

Eduardo Tolosa y Lluis Barraquer en París con ocasión de los actos del Centenario en honor de Charcot.

Otro logro tangible del comité Década del Cerebro ha sido la creación de los Premios Década del Cerebro, que se han venido convocando con éxito desde 1991. En su última edición se han convocado los Premios Década del Cerebro (dos premios de cada tema) sobre Migraña, Enfermedad de Parkinson, Enfermedad de Alzheimer, Trastornos de la Vigilia y el Sueño, Esclerosis Múltiple, Epilepsia, Enfermedades Cerebrovasculares y también el Premio Investigación Ramón y Cajal y el Premio a la Mejor Tesis Doctoral. La industria farmacéutica ha apoyado generosamente esta iniciativa del comité, que desde su comienzo ha recibido el soporte incondicional del laboratorio que dirige Juan Esteve.

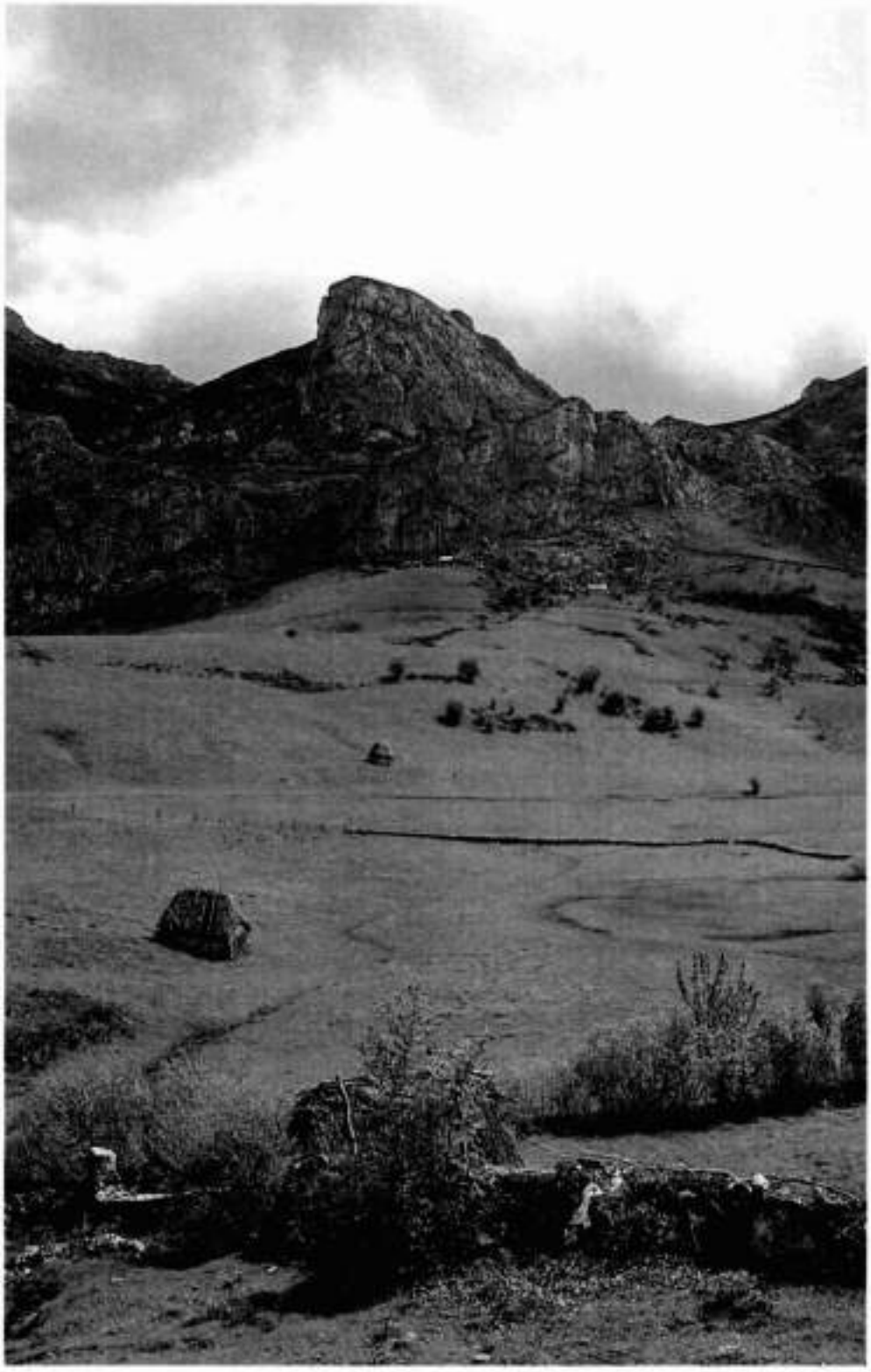
En cuanto al presente del comité Década del Cerebro, sus integrantes están trabajando en

Las reuniones y jornadas neurológicas se prodigan más y más, dando oportunidad turística de «comenzar por España». Exuperio Díez Tejedor, con su mujer y su hijo, Pablo Martínez Martín, Eduardo y Pino Tolosa y Alberto Alfaro y señora, disfrutan aquí de la bella ciudad de Mérida (1988).

nuevos proyectos. La sesión plenaria del año que viene, que será organizada por Ignacio Pascual-Castroviejo, versará sobre plasticidad cerebral. Se ha traducido un bello libro de la Society for Neurosciences, *Brain Facts*, con la inestimable ayuda de Dupont Pharma para su distribución entre miembros de la SEN y para promocionar las neurociencias entre estudiantes de Medicina y de enseñanza primaria. Están previstos actos de difusión de la neurociencia en las Facultades de Medicina (por ejemplo, el Día Década del Cerebro) e institutos de enseñanza primaria y se está elaborando un informe sobre el coste económico de las enfermedades neurológicas en España. No son siempre particularmente gratas las tareas de este comité, no porque consuman mucho tiempo sino porque sus resultados inmediatos son poco tangibles y sólo podrán valorarse adecuadamente con el paso de los años.

Epilogo

Como ya he apuntado, el inicio de mi etapa como presidente de la SEN coincidió con la declaración de la Década del Cerebro en Washington y, con aquella bendición y el hecho de que la economía española estaba en un buen momento, pude desarrollar en



Somiedo: lugar privilegiado en Asturias, exento de intrigas neurológicas. (Cortesía del Dr. C. Lahoz.)

los dos años siguientes algunos proyectos, más o menos modestos, que contribuyeron a que la SEN se convirtiese en una sociedad científica moderna, como lo es en la actualidad. Para ello conté con el apoyo de gente valiosísima, dentro y fuera de la Junta Directiva. La modernización de la SEN se había iniciado ya muchos años antes, cuando fueron presidentes Juan José Zarranz e Ignacio Pascual-Castroviejo, entre otros. Con el empuje de Ignacio se cambiaron los estatutos que, aunque insuficientes y controvertidos en su actual redactado, permitieron realizar importantes cambios, necesarios para progresar. Tuve la suerte de que Agustín Codina había sido elegido para ocupar mi cargo en diciembre de 1991. Agustín Codina es un *gentleman* y tanto con él como con los secretarios de la SEN durante su presidencia (López-Pousa primero y Antonio Dávalos después) mantuve y mantengo una relación cordial y fructífera. En ellos he encontrado el apoyo necesario para seguir desempeñando las tareas que aún me vinculan con la SEN.

No puedo dejar de mencionar, en lo que hace referencia a estas tareas, el honor que ha representado para mí el que la SEN me eligiese como editor de *Neurología*. Es un reto editar esta revista cuando se siguen los pasos en este cargo de Grau Veciana. Sin embargo, el contar para esta labor con la inteligencia y dedicación, amén de una generosa dosis de ironía, de Juan Santamaría, editor asociado, y la colaboración de prácticamente todos los neurólogos a los que se la he venido solicitando, ha sido particularmente gratificante y me hace pensar que la revista cambiará y crecerá como los tiempos exigen.

Confieso, llegado a este párrafo final, que me ha resultado agradable redactar este manuscrito, recordar mis años de intensa relación con la SEN, en el grupo de extrapiramidal primero, luego en la Junta Directiva y realizando más tarde tareas diversas, tratando siempre de contribuir a su mejor funcionamiento. Estos años de trabajo me han reportado grandes beneficios personales, que son difíciles de medir y más aún de describir. Desde luego, me han ayudado a conocerme mejor a mí mismo. Además, me han brindado la oportunidad de conocer a muchos neurólogos españoles y de conocer España, su geografía y su cultura, su caracterología. Y mis conocimientos sobre la gastronomía española se han incrementado de forma notable. Cuando regresé de Estados Unidos, después de 12 años allí de estancia ininterrumpida, conocía de la España no catalana poco más que Toledo y su Greco y la Alhambra de Granada. Hoy puedo decir que esta situación mía de incultura de lo ibérico afortunadamente se ha solventado, en gran parte gracias a la SEN y a la amistad que a través de estos últimos años he forjado con muchos neurólogos de toda la geografía hispana.

Presidencia SEN. Años 1992 y 1993

A. Codina Puiggrós

Al finalizar la asamblea de la XLIII Reunión Anual, el 13 de diciembre de 1991, asumo la presidencia de la SEN. Pero convendría señalar que en dicha asamblea, Manuel Martínez Lage, que había asistido en Viena, unos días antes –el 9 de diciembre– a la reunión de la Sociedad Pan-Europea de Neurología, informó que se disolvía esta sociedad y se creaba en su lugar la Federación Europea de Sociedades Neurológicas (European Federation of Neurological Societies, EFNS). Asimismo indicó que se habían aprobado sus estatutos y que Eduardo Tolosa había sido nombrado vicepresidente de dicha sociedad. La SEN, al ser una sociedad neurológica nacional, pertenecía, por derecho propio, a la EFNS, si la asamblea de la SEN no opinaba lo contrario. Y como es obvio se aprobó su pertenencia.

En la ya mencionada asamblea se aprobó el comité *ad hoc* «Década del Cerebro», creado por la Junta Directiva. Se nombró como coordinador a Eduardo Tolosa. Su finalidad es desarrollar actividades divulgativas y de formación en el ámbito de la neurología hasta el año 2000 inclusive.

En el Boletín de la SEN del mes de mayo de 1992 se exponen los trámites realizados para la creación de la Fundación SEN y los Estatutos por los que se regirá. Se acordó nombrar un patronato inicial, siendo el presidente Ignacio Pascual-Castroviejo y secretario-tesorero Secundino López-Pousa y vocales los tres últimos presidentes y Manuel Martínez Lage. También en este boletín se expusieron las bases o normativas a seguir para solicitar la nominación de nuevos miembros honorarios de mérito o de honor de la SEN; se dejó un período de tiempo para que los miembros de la sociedad hiciesen las modificaciones que se creyesen oportunas. En la asamblea de la reunión de diciembre de 1992, con las sugerencias aportadas por diversos miembros, se aprobaron los estatutos de la Fundación y las normativas para solicitar la nominación ya precitada.

El 1 de marzo de este año fallecía uno de los neurólogos más eminentes que ha tenido nuestro país y uno de los tres fundadores de la SEN, Dr. Antonio Subirana Oller, tras un accidente vascular muy agresivo, ya que tres días antes todavía seguía visitando.

Del 3 al 6 de junio de 1992 se celebró, en la provincia de Girona (Platja d'Aro), una Reunión Extraordinaria de la SEN y la Primera Reunión conjunta de la SEN y la Sección Neurológica de la Sociedad Austriaca de Neurólogos y Psiquiatras. El Comité Organizador lo presidió Antonio Dávalos. La reunión fue un éxito tanto en lo científico como en lo relativo a la asistencia y las actividades sociales.

El primer día tuvo lugar un Simposium Internacional sobre Neuropatías Sensitivas Adquiridas organizado por A. Pou, D. Gironés y J. Pascual. En el segundo día, una conferencia magistral de Hachinski, «Prevención del ictus», provocó un «lleno completo» pese a iniciarse a las 8,15 h.

Aparte de otras conferencias, una sobre Parkinson y dos simposios sobre migraña y otro sobre ictus, lo realmente preceptivo de la reunión conjunta fueron dos temas a debate: uno sobre Demencia y el otro sobre aspectos terapéuticos en la fase precoz del Ictus Isquémico. Estos dos temas fueron expuestos por conferenciantes españoles y austríacos, con una discusión al final. Se presentaron además 71 comunicaciones libres y pósters sobre Neurología en general.

El presidente de la Sociedad Austriaca, Dr. Gesterbrand, en su parlamento recordó los lazos que unieron, 500 años atrás, a España con Austria, a través de Carlos V, nieto del emperador Habsburgo, el austríaco Maximiliano I.

Aparte del ambiente estrictamente científico, se disfrutó de una estancia cálida, jalonada de un gran número de actividades sociales, entre las que cabe señalar el concierto de música de cámara celebrado el día de la inauguración en la iglesia de Castell d'Aro. En el curso de la cena de clausura, se conoció el veredicto del Primer Concurso de Relatos Cortos para neurólogos, del que resultó ganador Hugo Liaño con su relato *Cuarteto para violoncelo inesperado*.

En Platja d'Aro, la Junta de la SEN se reunió, tratándose diversos temas, entre ellos la creación de una sociedad adherida de las enfermeras que trabajan en el campo de la Neurología. Se aprobó también, por petición del comité Década del Cerebro, la traducción y distribución entre los miembros de la SEN del librito *Brain Facts*, editado por la Academia Americana de Neurología en relación con la Década del Cerebro.

La Reunión Anual de 1992 –del 7 al 12 de diciembre– tuvo una asistencia numerosa, pese a que uno de los días en que se celebró era festivo. Fue una de las reuniones de las que aglutinó mayor número de actividades científicas. Se realizaron dos cursos de formación continuada: «Evaluación del sistema nervioso autónomo en Neurología», dirigido por Javier Navarro, y «Avances en los trastornos del movimiento», coordinado por Eduardo Tolosa, José Ángel Obeso y Francisco Javier Grandas. También se realizaron diversos cursos programados por los Grupos de Estudio de la SEN, las acti-

vidades de las sociedades adheridas y tres simposios auspiciados por la industria farmacéutica.

Se realizó el simposio de la Década del Cerebro, con el título «Década del Cerebro en Europa», que fue coordinado por Eduardo Tolosa. La Conferencia Barraquer-Lafora impartida por el Prof. Rosenberg del Southwestern Medical Center de Dallas (Texas), versó sobre «Molecular genetics of neurological disease: recent advances».

Se presentaron en forma de pósters o comunicaciones orales 348 trabajos, seleccionados por el Comité Científico entre los 426 recibidos. Merece señalarse que el Club Español de Neuropatología efectuó una reunión conjuntamente con la Sociedad Británica de Neuropatología.

Del 26 al 29 de mayo de 1993 se celebró en Santander el IX Congreso Nacional de Neurología, cuyo comité organizador fue presidido por José Berciano. La reunión fue un éxito tanto en lo científico como en lo concerniente a la asistencia y programas sociales. Ha sido el Congreso con mayor número de asistentes: más de 400 neurólogos.

Se presentaron tres ponencias que fueron publicadas en forma de libro, gracias a la gentileza de los Laboratorios Ferrer. La primera ponencia, «Ataxias y paraplejias hereditarias: aspectos clínicos y genéticos», fue dirigida por José Berciano. La segunda, «Alteraciones neurológicas inducidas por fármacos», fue coordinada por José Félix Martí Massó y Buenaventura Anciones y la tercera, «Patología molecular del sistema nervioso», la dirigieron Félix Cruz Sánchez y Francisco Coria. Se presentaron además en cada ponencia, pósters de temas relacionados con ella, cuyo número total fue 64.

La II o III, según gustos, Reunión conjunta con la Asociación de neurólogos británicos se celebró en Londres, del 29 de septiembre al 1 de octubre de 1993. La reunión tuvo lugar en el University College londinense. Además de los días de la reunión propiamente dicha, con las consiguientes comunicaciones y pósters, tuvo lugar un día antes un simposio sobre trastornos del movimiento. La comida se sirvió en la magnífica e histórica *Osler Room* del Royal College of Physicians. En una sesión de la tarde, el Profesor Glikstein dio una conferencia que trató sobre «Las neurociencias en el siglo XX: relación entre España e Inglaterra». Recordó a Don Santiago Ramón y Cajal y su visita a Londres, así como sus contactos con Sherrington, especialmente en el laboratorio de éste. Se presentaron, entre pósters y comunicaciones, 61 trabajos; 19 por parte española y 42 por parte inglesa.

Recibimos un trato acogedor y la organización, a cargo de los Dres. James Heron (presidente), Gerald Stern (vicepresidente) y Donaghy (secretario), fue excelente. Hay que agradecer a nuestros colegas británicos que se hiciera traducción simultánea tanto durante el *Meeting* científico como durante el *speech* de clausura. En la cena de clau-

sura, el Dr. Heron pronunció un discurso en el que intercaló la lectura emocionada, en un castellano bastante aceptable, de un poema de Góngora que simultáneamente fue traducido al inglés.

Durante los días 7, 8, 9 y 10 de diciembre de 1993 tuvo lugar la XLV Reunión Anual de la SEN en Barcelona. Se impartieron dos cursos de formación continuada: «Avances en Esclerosis Múltiple: nuevas perspectivas diagnósticas», dirigido por M. A. Hernández y D. Fernández, y «Avances en Neuropatías Periféricas», dirigido por A. Pou Serradell. También se realizaron dos simposios satélites: uno sobre aminoácidos excitadores y otro sobre migraña y sumatriptan.

El jueves día 9, por la tarde, se celebró el simposio «Década del Cerebro», dedicado al centenario de la muerte de Charcot; disertaron Barraquer Bordas, Tolosa, Goetz (Chicago), Laplane (París) y A. Codina. También dentro del marco de actividades de la Década del Cerebro, aparte del simposio precitado, tuvo lugar la Exposición Charcot, coincidiendo con el ya mencionado centenario. Quisiera resaltar la importancia de esta exposición única en su género. Merced a las laboriosas gestiones de Eduardo Tolosa, se consiguió la colaboración y el apoyo incondicional de los Dres. Christopher Goetz de Chicago y Dominique Laplane de París. A través de ellos fue posible traer a España y mostrar los objetos que conformaron dicha exposición y que provenían de fondos personales de ambos, así como también de la Academia Americana de Neurología y del Hospital de la Salpêtrière; también figuraban en la exposición algunos objetos cedidos por Lluis Barraquer y Alberto Portera. Hay que agradecer a los Laboratorios Glaxo que patrocinaran esta exposición, así como la edición de un bonito librito-cuaderno sobre este centenario en el que, además del texto, hay fotografías del fundador de la Neurología y de su entorno (Hospital de la Salpêtrière, su biblioteca, su casa de Neuilly, etcétera).

En esta reunión anual se presentaron, en forma de pósters o comunicaciones orales, 285 trabajos seleccionados por el Comité Científico entre los 445 recibidos.

La Conferencia Barraquer-Lafora corrió a cargo del Prof. Michel Fardeau, Director de la Unidad de Investigaciones (INSERM) de París, dedicada al estudio de la biología y patología neuromuscular. El tema fue «Las enfermedades neuromusculares de causa genética. De la clínica al gen y del gen al mecanismo lesional».

La reunión anual de este año ofreció dos novedades: una la institución del premio al mejor póster y la segunda, el premio a la mejor pintura.

SEN: Años 1994-1995

H. Liaño

Con pereza y retraso, sólo vencidos por la insistencia de mi buen amigo Nolasc Acarín, me dispongo a escribir unas cuartillas sobre la etapa en que fui presidente de la Sociedad Española de Neurología, prolongación de la previa en que tuve, en la condición de vicepresidente, una función de actividad insólita a la sombra de mi predecesor Agustín Codina, compañero ejemplar por su generosa cordialidad y talante liberal.

Accedí a la presidencia de la SEN satisfaciendo una ilusión casi pueril que me había acompañado desde que en 1962, aún estudiante de Medicina, en el viejo Casal del Metge de la Vía Layetana presenté mi primera comunicación, que bien recuerdo versaba sobre un caso de neumocefalia postraumática.

Me pasé los dos años de presidente, como si de un joven ejecutivo se tratara, viajando en el puente aéreo cada viernes para llegar a las nueve y media de la mañana a Barcelona y regresar por la tarde a Madrid, después de haber despachado los asuntos de la semana y de haber comido en un restaurante muy modesto pegado al número 12 del carrer Trobador en la compañía fija de Antonio Dávalos y de Marina Fahmüller, y en la eventual de otros laborantes de la SEN.

Iba a escribir ahora que tantas dosis de ilusión y trabajo vinieron a dar en desengaño y que con el transcurrir del tiempo me quedó un gusto amargo, pero no debo exagerar, que he de hacer justicia a la amistad que me unió con mi primer secretario, el mencionado Dávalos, el cariño con que me trataron Rosario y Marina, la comprensión y el apoyo que en los momentos bajos me prestaron los compañeros de Junta, especialmente con los que más tuve que ver, a la cabeza de ellos Rafael Blesa.

Mi empeño estaba puesto en dar otro golpe de timón hacia la modernidad de la Sociedad, tras los que en su momento habían dado Ignacio Pascual-Castroviejo, el «cuco» Secundino y el ejemplar presidente que fuera José María Grau. Para ello había trabajado intensamente los dos años anteriores en la coordinación de los Grupos de estudio y había intentado, sin éxito, reunirme con las Sociedades neurológicas de ámbito local, autonómico o como se las quiera llamar. También había hecho las entre-

vistas oportunas para informatizar a la SEN en sus órganos de gestión e individualmente a sus miembros.

Mis utopías, como luego quedaría demostrado, iban hacia una sociedad moderna en su gestión, armonizada en sus grupos y comisiones, representativa de los intereses democráticos de sus socios, y configurada por socios, individuos que pagaban las mismas cuotas, iguales en sus derechos de la A a la Z, ejerciesen en Madrid, Barcelona, Ponferrada, Ceuta o Llerena. Otra de mis intenciones se centraba en dar contenido a la Fundación, que era por entonces una entidad nebulosa.

Pero la mayor parte del esfuerzo y del tiempo se perdió en la tarea frustrante de un renovado Sísifo a quien correspondiera por decreto subir por la pendiente de la montaña la roca, esta vez ponzoñosa además, de la renovación de los estatutos de la SEN, para rodar hasta la base después de cada ascenso. La historia de los famosos estatutos aburre hasta a quien la cuenta; pero no queda más remedio que hacerlo, porque el asunto se vio adobado con tal maledicencia y malevolencia que puede que haya todavía muchos socios que no conozcan la verdad de cuanto sucedía.

En la etapa previa a la mía, la Asamblea de socios obligó a la Junta directiva a que renovase los estatutos por diversos motivos, entre los que destacaban lo anacrónico de alguno de sus apartados, la «endogamia» a la que se prestaba el funcionamiento de ciertos comités y los vacíos que existían cuando los nombramientos para miembros de la Junta no eran refrendados por la Asamblea. Se creó un comité para la dicha renovación de los estatutos, y con la finalidad de que el resultado fuese el óptimo se ofreció la presencia en él a todo socio que tuviese interés y en especial se instó a quienes más objeciones habían puesto a los existentes. Durante la etapa en que era presidente Agustín Codina, y después de ella, nos reunimos en numerosas ocasiones; recuerdo que la primera vez fue en Santander con ocasión del Congreso que allí se llevó a cabo, y después en varios fines de semana en un hotel de las Ramblas, con el consiguiente gasto que a la SEN le representaba y el enorme sacrificio de los asistentes, que dejaban sus familias y su descanso para discutir los nuevos estatutos. Nunca acudieron quienes más solicitaron los cambios, y algunos de los que aceptaron los nuevos fueron después líderes asamblearios de la negativa a aprobarlos. No se puede dar nombres y es lástima, pues me aliviaría darlos. Sí que hubo persona, como recuerdo a Exuperio Díez Tejedor, que no faltó jamás y que merece el mayor respeto por su servicio.

Se introdujeron bastantes y sustanciosos cambios sobre la organización de las reuniones científicas, competencia de los distintos comités, funcionamiento de los Grupos de estudio, etc., y se modificaron porciones de los artículos iniciales, que resultaban anacrónicos, en los que se apostillaba que la SEN se había fundado en Barcelona no sé en qué año de los 40 y que las reuniones anuales ordinarias tenían que celebrarse a perpetuidad en la ciudad de Barcelona y en una semana del año determinada. La natura-

leza de estas últimas modificaciones se filtró, deformándola, y un grupo de intransigentes inflamó las emociones de algunas personas propagando la especie de que se pretendía trasladar la sede social de la SEN, a Madrid creo, y que las reuniones ya no se harían en Barcelona. El resultado fue que en una votación cicatera, propiciada en día y hora inconvenientes para una decisión democrática, un grupo boicoteó y echó por tierra todo el trabajo y el gasto de más de un año de reuniones.

Al final del año siguiente, se aprobó lo que debía haber sido natural y generoso desde el primer momento, también a costa de sufrir intrigas, calumnias y hasta de escuchar a uno de los más provectos socios que, enardecido increpaba al democrático presidente al grito de ¡fascista! Fue penoso y, sobre todo, lamentable que se consumiese la mayor parte de la energía de aquella Junta con semejante parto de los montes. He de lamentar que en ejercicios posteriores el comportamiento de quienes debían haber hecho un buen empleo del nuevo reglamento sufriera de una innecesaria y timorata «democratitis» mal entendida y no establecieran en uso de sus atribuciones una programación de reuniones por diferentes ciudades de España para realzar y dar prestigio a la Neurología y a nuestros compañeros por diversos lugares de la geografía peninsular, insular y norteafricana si procedía.

La verdad es que la tarea de aquellos años permitió posteriormente que cristalizasen realidades, imposibles de no haberlas trabajado antes. La informatización se logró después, un cierto espíritu de «cohesión» o compensación entre grupos ricos y pobres se ha podido alcanzar, la Fundación ha encontrado su sitio, los buenos oficios que tuvimos que hacer, hasta en el mes de agosto, limaron asperezas que presumían el fracaso del Congreso europeo que en 1998 se hiciera en Sevilla; dignificamos con mucha habilidad una más que cutre reunión que nos prepararon los mismos austríacos a quienes unos años antes se había obsequiado en Playa de Aro; y conseguimos que las actividades de aquellos años tuvieran una repercusión social a través de los medios de comunicación que no tenía precedentes.

Sin embargo, a fuer de sincero, yo, que soy hombre noble y desprendido en mi comportamiento, amigo de mis amigos y compañero de mis compañeros, no puedo por menos de manifestar mi desilusión por las trabas que encontré en un minoritario, pero muy activo e intrigante, grupo de socios que tiene la mentalidad de que la SEN es de su propiedad y a ella invitan a participar sólo a quienes exhiban una disciplinada y sumisa actitud.

A lo mejor, el inminente cambio de siglo también los cambia.

Tercera parte

El presente de la Neurología española al borde del nuevo siglo

Coordinado por F. Bermejo Pareja

El presente de la Neurología española al borde del nuevo siglo

F. Bermejo Pareja

Este artículo de síntesis quiere presentar el panorama actual de la Neurología española y enmarcar los artículos de los comentaristas invitados. Obviamente, no pretende analizar los numerosos aspectos de este tema, sólo hacer un somero recuento de nuestra situación como especialidad en el mundo médico, y más modestamente, de nuestra actividad profesional en el contexto español. Muchas ambiciones para un breve artículo.

¿Cuáles son los puntos más importantes para anclar la realidad de la Neurología española? Al fin y al cabo la práctica de la Neurología es una profesión y como ha señalado Brinkley[1] la esencia del profesionalismo son los profesionales y por eso empezamos por invitar al último autor que ha realizado una encuesta sobre el tema de la cuantía de neurólogos y recursos neurológicos disponibles (camas), al Dr. J.M. Trejo y a sus colaboradores, que analizan este tema con precisión. Sin duda, la formación e inclusión de nuevos miembros es otra clave del profesionalismo. El Dr. J.M. Grau Veciana ha estado siempre ligado a la enseñanza de la Neurología en la Universidad y en la SEN y por eso ha sido el autor invitado para este fin. Su breve repaso al tema no tiene desperdicio. La demanda de atención neurológica y la asistencia es otro importante aspecto de nuestra Neurología, pero los datos de que dispongo y que se comentan en este artículo los considero adecuados[2,3]. Las *super* o *sub* especialidades neurológicas, sobre todo las técnicas diagnósticas, son otro aspecto importante del quehacer neurológico actual. En EE UU esta actividad representa un tercio de las ganancias económicas de los neurólogos[4] y son ampliamente practicadas[5], pero es un tema complejo en nuestro país. Creo que la especialidad más importante para la actividad diagnóstica del neurólogo en este momento es la neurorradiología (o mejor neuroimagen), y pienso que lo va a ser cada vez más en el futuro por su creciente eficacia. No en todas partes es ejercida por radiólogos, en EE UU y otros países europeos la practican también los neurólogos. Los americanos tienen un *Board* para esta actividad[6,7] que cada vez practican más neurólogos[5,8]. Por eso he invitado al Dr. L. Escudero, neurólogo de formación con amplia experiencia y ejercicio en la neurorradiología que analiza este tema con una notable perspectiva histórica. Obviamente, otras super o sub –como se quiera– especialidades de la Neurología podrían tener un lugar en este análisis, pero el espacio es limitado. En la Tabla 1, que compara las sub-

Tabla 1
Subespecialidades de la Neurología

España[1]	EE UU[2]
Neurofisiología (t)	Epilepsia, EEG (s.p y c.)
	Neuromuscular EMG (s.p y c.)
Epilepsia (grupo t.y s.p)	
Neuromusculares (grupo t.)	
Electromiografía (s.p. y adherida)	
Demencia y Neurología de la conducta (grupo t.)	Neurología Cognitiva (s.p)
	Neuropsiquiatría (s.p. y c.)
Cefaleas (grupo t.)	
Cerebrovascular (Ictus) (grupo t.)	*Idem* (s.p.)
Desmielinizantes (grupo t.)	Neuroinmunología (s.p.)
Gestión y Asistencia Neurológica (grupo t.)	
Historia de la Neurología (grupo t.)	
Neuroepidemiología (grupo t.)	
Neurogenética (grupo t.)	*Idem* (s.p.)
Neurogeriatría (grupo t.)	Neurología Geriátrica (s.p.)
Neurología infantil (s.p.)	Idem (s.p. y c.)
Neurosomnología («Trastornos de la Vigilia y del Sueño») (grupo t.)	
Neuropatología (s.p.)?	
	Neuroimagen (s.p. y c.)
	Neurología Intensiva (s.p. y c.)
	Neurooftalmología (s.p.)
	Neurootología (s.p)
	Neurorehabilitación (s.p. y c.)
	Neurovirología

[1] Datos de la Sociedad Española de Neurología (SEN); sólo se incluyen los *grupos consolidados*
[2] *Idem*, American Academy of Neurology (AAN), revisada de Silberberg, 1992[4]
t: titulación específica
grupo t: grupo de trabajo de la SEN
s.p.: sociedad propia
c.: con Certificado de la AAN
?: no existe titulación en España

especialidades neurológicas en España y EE UU, puede observarse como el campo de la neurología se va expandiendo de forma muy amplia y los neurólogos ejercen unas u otras actividades no siempre de igual forma. Y hay otros dos puntos que he considerado de gran importancia para comprender la situación actual de la Neurología: los recursos terapéuticos, léase fármacos, y la producción científica de nuestra Neurología, léase investigación, que siempre es una clave importante para el desa-

rrollo. Para estos puntos he invitado al Dr. Gutiérrez-Rivas, secretario del Comité de Ensayos Clínicos, ahora Ético, del Hospital Universitario 12 de Octubre durante más de una década y miembro siempre activo de la SEN que se ha enfrentado al tema con su habitual sentido práctico. Para encuadrar en un contexto biomédico la producción profesional más aquilatada, la producción científica, y dado que no hay en la literatura española ningún análisis bibliométrico (en Medline) sobre este capítulo (la Neuropediatría y las Neurociencias sí disponen de él[10,11] he invitado a un neurólogo, actualmente en puestos administrativos de la agencia estatal de investigación, el Dr. García-Urra, que ha realizado un capítulo interesante y documentado. Y con estos mimbres se teje, a pinceladas, la situación actual de la Neurología en nuestro país.

Consolidación de la actividad neurológica como especialidad médica en España

La Neurología, que puede definirse, de forma elemental, *como la rama de la medicina que estudia la estructura, función, y enfermedades del sistema nervioso (SN)*, tiene una azarosa historia, muchos de cuyos capítulos han sido analizados de forma brillante en esta monografía. Pero conviene trazar un breve bosquejo histórico de su desarrollo en España, porque ha tenido importantes vicisitudes impropias de una de las especialidades más antiguas de la Medicina junto a la Psiquiatría. Tanto es así que hasta hace una década los neurólogos de este país teníamos el sentimiento de que nuestra especialidad estaba minimizada en personal y recursos en el contexto de la Medicina española [2,3,12-14].

Breve bosquejo histórico del desarrollo de la Neurología en España

Esta especialidad nació como disciplina médica hace unos 150 años de mano de la Psiquiatría y en el primer cuarto del siglo veinte, sobre todo en la práctica norteamericana, se incorporó a la medicina interna y se integró en los hospitales como una especialidad médica[15].

En España, el desarrollo de la Neurología siguió vicisitudes más europeas, e incluso, propiamente españolas. Nuestra Neurología es antigua, hace años se celebró el centenario de los primeros servicios de Neurología de Madrid y Barcelona[16,17], y la escuela neurohistológica de Cajal, premio Nobel en 1906[18], es prestigiosa y veterana, pero el desarrollo de la Neurología ha tenido en nuestro país baches históricos. Gran parte de los neurólogos del primer tercio de siglo en España tuvieron formación alemana, eran «neuropsiquiatras», y desarrollaron la especialidad con una visión amplia de psiquiatría biológica y neurología. La Neurología catalana tenía una orientación clínica y se inspi-

raba en la escuela francesa[16,17]. Un notable contingente de la escuela madrileña de Neurología con Lafora a la cabeza emigró a América y sobre todo a México tras la guerra civil[19]. Y su tradición «organicista»[20] quedó quebrada y su actividad se realizó fuera de los hospitales.

La incorporación de la Neurología española al hospital general se hizo en gran medida al amparo de la Neurocirugía en la asistencia hospitalaria de la Seguridad Social a partir de la década de los años cincuenta y no adquirió consistencia en el medio hospitalario hasta bien entrada la década de los años setenta[21-23]. La asistencia neurológica extrahospitalaria en la Seguridad Social fue realizada mayoritariamente por «neuropsiquiatras» (la gran mayoría de formación psiquiátrica) hasta mediados de la década de los años ochenta, y persisten todavía en algunas comunidades, como señala el Dr. Trejo en su capítulo de esta monografía. Curiosamente, la neuropsiquiatría como especialidad existe en muchos países europeos y Norteamérica, y en el nuestro, ahora, no tiene desarrollo como disciplina académica.

Para comprender la dificultad de establecimiento de la Neurología en nuestro país no sólo hay que citar las pérdidas históricas de la guerra civil, ni siquiera el hiperdesarrollo de la Neurocirugía en los años cincuenta-setenta, también hay que decir que la historia de la Neurología en la primera parte de este siglo no ha sido muy brillante, pese a que en su primer tercio se introdujeron las técnicas diagnósticas clásicas radiológicas: ventriculografía, neumoencefalografía y angiografía y las electrofisiológicas. La Neurología muy frecuentemente estuvo restringida a servicios en los que el cirujano llevaba la voz cantante, pues la terapia de las enfermedades neurológicas era muy limitada. Se decía jocosamente que el neurólogo era el que hacía el diagnóstico diferencial de las enfermedades incurables. O como diría Scheinberg, «*diagnose, adiós*»[24]. Por si esto fuera poco era difícil sobrevivir sólo como neurólogo, pues la mayoría de los enfermos eran psiquiátricos en una población no tan envejecida como la actual...[15,19].

Ringel[25] ha sintetizado recientemente el afianzamiento de la Neurología como especialidad en las cuatro últimas décadas, y aunque el desarrollo norteamericano es distinto al europeo no cabe duda de que la Neurología norteamericana ejerce un gran liderazgo en la Neurología mundial por sus enormes recursos y gran parte de su análisis es aplicable a la Neurología española que ha seguido bastante sus pasos con un retraso de entre una y dos décadas. Veamos su síntesis:

1. La década de los años sesenta fue una década de expansión de la Neurología en EE UU. En España la expansión se produjo esencialmente bien entrada la década de los años ochenta con un notable incremento de las plazas MIR para Neurología clínica[21-23].

2. La década de los años setenta conllevó un incremento notable de los avances científicos. La Neurología comienza a practicarse de modo diferente con la introducción

del escáner cerebral en la práctica neurológica. La metodología epidemiológica y genética comienza a aplicarse en enfermedades «degenerativas» y musculares, y Gadjusek gana el premio Nobel por su teoría de los virus lentos (más tarde priones) en la enfermedad de Jacob-Creutzfeldt. En España comienzan a establecerse servicios de Neurología en los grandes hospitales (terciarios).

3. La década de los ochenta supone en EE.UU y en general para las sanidades de Europa el convencimiento de que los gastos médicos, farmacológicos y sanitarios de las enfermedades neurológicas no sólo constituían un problema actual sino que iban a ser un problema inmenso en el futuro. Pienso que esta situación no fue un problema de esta década en España, al menos al nivel de la población y de los medios de comunicación, sino que lo será en la siguiente década. El envejecimiento de la población y la prolongación de la esperanza de vida del segmento de población muy anciana[26] es el causante de esta nueva realidad, que aunque ya aparece con claridad en esta década, se hará más patente en los años noventa en nuestro país. Sin duda estas circunstancias contribuyeron a la expansión de la neurología en nuestro medio en estos años. En esta década el Ministerio accede a las peticiones de la Comisión Nacional de Neurología de que en cada provincia haya al menos un neurólogo, es más reticente a que exista un equipo neurológico con un Jefe de Sección a la cabeza[21,22]. Al final de esta década existían en España en la medicina pública algo más de 500 neurólogos[21-23,27]. Comienza a desarrollarse la neurología ambulatoria (centros de especialidades) al amparo de la Ley de Sanidad[28].

4. Los años noventa representan la «Década del cerebro»(comentada por el Dr. Tolosa en esta monografía). El congreso norteamericano establece esta prioridad para las investigaciones sobre enfermedades neurológicas («cerebrales»). Sin duda este hecho indica la preocupación de la sociedad norteamericana por la carga y el costo que representan las enfermedades neurológicas en el mundo occidental sobre todo y por el estancamiento de las terapias, a pesar del progreso neurocientífico. Creo que en España el eco de estos hechos está algo mitigado por el papel de la familia latina en el cuidado de los enfermos, crónicos y el aún escaso desarrollo del asociacionismo de familiares de enfermos aunque éste va en aumento. Los avances científicos en esta década en el campo de la Neurología y neurociencias han sido notables y han sido sintetizados recientemente[29]. Las agencias de investigación estatales y privadas han priorizado la investigación sobre las enfermedades neurológicas en España, pero creo que el Sistema Nacional de Salud (SNS) y el Ministerio de Sanidad no han tenido al respecto una política de promoción de la *asistencia neurológica* acorde con los problemas que van a venir. El plan parlamentario sobre la enfermedad de Alzheimer es un ejemplo. Nace al amparo de un mandato parlamentario propiciado por todos los partidos políticos y ha tenido poco eco en el INSALUD y en los organismos de Sanidad propios de las Comunidades Autónomas[30].

En el momento actual, la Neurología se siente más segura, el contingente de neurólogos es notable, más de 1.000 (véase el apéndice con los datos a 31/12/98 de los miembros de la SEN, 1.002 de número; 199 adjuntos, MIR realizando la especialidad; 121 de otras modalidades). Y la sociedad científica de neurología en España, la SEN, cuenta con más de 1.300 afiliados. La gran mayoría trabajan en el SNS, aunque más de 125 sólo lo hacen privadamente, lo cual permite calcular, basándose en estos datos, que trabajaban unos 2,5 neurólogos por cada cien mil habitantes en el SNS en 1998. La Neurología está presente prácticamente en todos los Hospitales de un cierto tamaño y en todas las Universidades. La demanda de asistencia neurológica es creciente y la administración sanitaria es consciente de este incremento. La población y los medios de comunicación están informados de la problemática de las enfermedades neurológicas. Existen sociedades neurológicas en la mayoría de las comunidades autónomas del país. Los actos profesionales y científicos son innumerables. Y la producción científica profesional es elevada y con presencia internacional. La SEN edita dos revistas científicas (*Neurología* y *Continua Neurológica*) y un Boletín de noticias, pero se editan varias revistas neurológicas más: la *Revista de Neurología*, como *Neurología*, está recogida en Index Medicus y Medline. Sin duda hay problemas con algunas patologías neurológicas (epilepsia, trastornos del sueño y otras), e incluso con la Neurofisiología como actividad, pero la Neurología parece firmemente consolidada en nuestro país en los albores del siglo XXI. Este es el sentimiento de la mayoría de los neurólogos y el de sus pioneros[31].

Principales características de nuestra Neurología

1. Recursos neurológicos

Como revela el estudio de J.M. Trejo y colaboradores (encuesta año 1997) en esta monografía, las previsiones previas[32,33] se han cumplido y la cifra de 1.000 neurólogos en el año 2000 en el SNS será superada, de facto. Los datos propios estimados de 1998 indican que se ha alcanzado ya[2,3]. Véase la Tabla 2. Y aunque existe una irregular distribución de neurólogos, con escasos recursos en Andalucía y Extremadura, este fenómeno de la distribución irregular de especialistas es universal y no es tan acentuado como en EE.UU o Gran Bretaña[5,34,35]. Esto es, la cantidad de neurólogos en el SNS en el año 2000 habrá, probablemente, doblado a los que trabajaban en 1989 (524 neurólogos). Todavía persiste un contingente de neuropsiquiatras superior a 150 (datos de 1997 de J.M. Trejo), pero eran cerca de 500 en el año 1985[21]. Los neurofisiólogos no son analizados en la encuesta de Trejo y cols., pero en 1985[21] trabajaban 272 en la medicina pública. De los residentes que han realizado la especialidad (a partir de 1986 se incrementó su número) puede que estén integrados en el SNS más de 350. Lo cual sigue siendo una cifra muy elevada. En EE.UU se calcula que sólo el 10% del trabajo neurológico es de índole neurofisiológica[36]. De todas formas la aberración profesional histórica existente (en 1985

Tabla 2

Principales recursos neurológicos

Encuestas	1985[1]	1989[2]	1997[3]	1998[4]
• SNS	380	524	860[5]	*950-1.000*
• Medicina privada			126	*1.050-1.200*
Neurólogos (por 100.000 hab.)	1	1,44		*2,4-2,5*
				*2,7-3,0**
Rango por provincias		(0,5-3,1)	(1,4-4,4)	
Camas Neurológicas				
en hospitales generales	1.148	1.825	2.204	s.d.
Camas Neurológicas en hospitales generales				
(por 100.000 hab.)	3	3-6[6]		s.d.
Rango por provincias		(1,5-11,3)[7]	(2,6-14,2)[7]	

[1] Encuesta de la Comisión Nacional de Neurología
[2] Encuesta Reunión Valencia (anglo-española)
[3] Encuestra Trejo et al
[4] No incluye MIR
[5] Estimaciones propias, datos SEN
[6] cifras medias
[7] Rangos reales de la encuesta
SNS: Sistema Nacional de Salud
sd: sin datos fiables
* Neurólogos en el SNS y Medicina Privada

había más neurofisiólogos que neurólogos en el INSALUD) se ha mitigado notablemente. Con estos datos podemos afirmar que nuestra estructura asistencial neurológica se acerca mucho al modelo americano, y aunque cuantitativamente no hemos alcanzado más de 4 neurólogos por cien mil habitantes como en ese país, si se añaden a los neurólogos en el SNS (aunque sea con un cierto porcentaje a los MIR y a otros profesionales, como hizo el GMNAC[16]) los recursos neurológicos adicionales (neurofisiólogos, neuropsiquiatras, neuropediatras de origen pediátrico, neurólogos en formación MIR) pueden alcanzar o estar próximos a los 1.500 profesionales neurológicos en el SNS en el año 2000 e incluso superarlos si se incluyen neurólogos de la práctica privada. Esto es, las cifras se aproximarán bastante a 4 médicos con competencia en neurología o aspectos relacionados con ella por cien mil habitantes en la práctica pública y privada para el año 2000 (el modelo EE.UU e italiano)[33-35].

Los datos de la encuesta del Dr. Trejo indican que las camas neurológicas (de enfermos agudos) han pasado de 1.825 calculadas en 1989 a 2.204 en 1997, lo que indica un incremento de 4,68 camas por cien mil habitantes a 5,55. El incremento es muy discreto, pero hay que tener en cuenta que nuestro país ha sido siempre deficitario en camas, de enfermos agudos y crónicos (es el país de la Unión Europea con menos camas por 100.000 habitantes)[17,18]. Pienso que el déficit en camas para enfermos neurológicos crónicos es todavía más acusado que para pacientes agudos. Se requeriría algún estudio al respecto.

2. Demanda y asistencia neurológica

Muy relacionada con la cuantia de neurólogos está la demanda de asistencia neurológica. Los datos sobre la cuantia de enfermos con trastornos neurológicos (mejor quizá que síntomas) que acuden a la asistencia primaria son muy consistentes en el mundo occidental y oscilan entre un 5-10,7 % de los enfermos ambulatorios[39-41] hasta un 15 % en pacientes agudos en un estudio griego[42] y un 19 % de las admisiones en un hospital comarcal en Irlanda[43].

Los datos en España son variados y van desde un 6,1 % en Cataluña a un 12,5 % en Játiva, Valencia[2,3,44,45]. Con el sistema de clasificación de la asistencia primaria de la OMS (CIE-9) se obtienen porcentajes más bajos para las enfermedades neurológicas (2,9 %), pero este sistema clasifica quejas y síntomas neurológicos (cefaleas, mareos) en cajones de sastre[46].

Prácticamente en todos los sistemas sanitarios los pacientes son atendidos primero por el médico de familia o de asistencia primaria que deriva a los especialistas los pacientes idóneos. La cuantía de pacientes que se atienden en asistencia primaria que se derivan al neurólogo son, lógicamente, muy variables, pues dependen de la actitud de «filtro» del médico de asistencia primaria. Un 7 % de los pacientes con síntomas neurológicos se derivan a un hospital o se solicita asistencia especializada en el Reino Unido[47]. En España existen trabajos realizados en escenarios diferentes y los porcentajes de derivación van desde el 2 % de todas las consultas en médicos «de cupo»[2,3,44], a menos del 1 por mil en un área de Madrid o el 0,4-0,6 % que se enviaban al neuropsiquiatra en la Comunidad Valenciana[2,3]. A pesar de la relativa variabilidad de la actitud de «filtro» del médico de asistencia primaria hay estudios americanos y españoles que calculan la cantidad de pacientes neurológicos que razonablemente debiera atender el neurólogo realizados en Alicante y en la Comunidad Valenciana[48-50] que corroboran los datos de Kurtzke: 10-25 consultas por mil habitantes/año para primeras consultas y 35-90 para consultas sucesivas[51]. Los datos reales de demanda (Tabla 3) confirman las cifras de primeras consultas de estos estudios en nuestro país, pues las cifras oscilan entre 7,6-35 primeras consultas al neurólogo por mil habitantes/año[2,3]. La cifra más reducida proviene de un estudio en Cataluña en un área rural, y la más elevada, realmente muy elevada, proviene de Las Palmas, donde el porcentaje de las remisiones al neurólogo «a petición propia» era sustancial. En todos los estudios la edad avanzada y el sexo femenino eran factores de incremento de la demanda[2,3]. De estos trabajos también parece deducirse que las zonas urbanas demandan más que las rurales, y también que existe una tendencia al aumento de demanda en la última década.

Es conveniente precisar que la demanda neurológica de primeras consultas en un área de salud es superior a la que recibe el neurólogo ambulatorio, pues algunas primeras consultas neurológicas se realizan en urgencia hospitalaria, o directamente en la consulta neuro-

Tabla 3

Demanda de atención neurológica

Primeras consultas al neurólogo[1] por mil habitantes/año

Autor/año	Lugar	Consultas
Almenar *et al*, 1985	CC AA Valencia	14-35[2]
Pondal *et al*, 1989	Madrid	8,9
Escudero *et al*, 1994	Xátiva	8,4
Catalá, 1994	CC AA Valencia	15
Gracia-Naya *et al*, 1996	Zaragoza	18,3
Gracia-Naya *et al*, 1997	CC AA Aragón	11,7
Villagra *et al*, 1997	Las Palmas	35[3]
Batalla, 1997	Barcelona	7,6
Bermejo *et al*, 1998	Madrid (área 11)	14,5[4]
Martínez-Martín,1999	Madrid (área 10)	11,7

[1] Neurólogo ambulatorio y extrahospitalario
[2] Cálculo propio con los datos brutos de consultas por semana (rangos según grupos de edad, 35 corresponde a ancianos)
[3] Cálculo propio con los datos de los autores
[4] Incluye consultas ambulatorias en CEP y hospital
CC AA: Comunidad Autónoma
*Tomado de Bermejo

lógica del Hospital, o en éste mediante un parte interconsulta de otros especialistas. Para comentar este hecho poco analizado en estudios previos exponemos los datos asistenciales del área 11 (Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid)[3] en la Tabla 4.

Tres comentarios parecen pertinentes a los datos del Área 11 (y su hospital de referencia, Hospital Universitario 12 de Octubre): a) más de un 25 % de las primeras consultas neurológicas no son consultas que se hagan al neurólogo ambulatorio sino en otros diversos lugares (en pacientes ingresados, urgencias y otros); b) en la tabla no se han expuesto, pero hay un contingente de consultas de otras áreas que suponen cerca de un 15%, añadido a estas cifras que lógicamente son generalizables a otros hospitales terciarios; c) que las cifras de revisiones neurológicas no son elevadas.

Una llamada de atención para precisar el significado futuro de estos datos. La demanda neurológica existente se va a incrementar, de hecho está aumentando más que la de otras especialidades (datos del Área 11). Las causas son varias, pero la más llamativa proviene de un hecho demográfico: el progresivo envejecimiento de la población que eleva la prevalencia de muchas enfermedades neurológicas crónicas: ictus, Parkinson, Alzheimer, ELA, tumores cerebrales[29]. También pesa el hecho de que cada vez más el neurólogo está actuando como médico principal[30] (médico que ve con regularidad a un paciente y toma las principales decisiones de su cuidado) y no como con-

Tabla 4

Demanda neurológica en el Área 11 (Hospital Universitario 12 de Octubre)
(Demanda por mil habitantes/año). Año 1.996[1]

Tipos de paciente	Pacientes por mil habitantes/año
Primeras consultas:	
Consultas ambulatorias Hospital	
• Policlínica de adultos	0,9
• Policlínica infantil	1,1
• CEP	12,4
Consultas Urgencias (Hospital)	1,4-2
Ingresos hospitalarios:	
• Hospital adultos	1,3
• Hospital infantil	0,25
Total	**17,5-18,1**
Consultas sucesivas:	
Hospital adultos (ingresados)	0,05
• Policlínica de adultos	11,5
• Policlínica infantil	3,4
• CEP	21,1
Total	**36**

Tomado de Bermejo *et al*, 1999 y resumido.
CEP: centro de especialidades periféricas (ambulatorios)
[1] Valores estimados

sultor. Este hecho va a añadir más demanda de asistencia neurológica al modelo y es difícilmente limitable porque lo exigen los pacientes y sus asociaciones[53].

En suma, pese a la mejoría de la calidad de la Asistencia Primaria en el modelo español, la demanda neurológica va a seguir creciendo razonablemente y vamos a asumir el modelo norteamericano de que los neurólogos sean médicos principales en muchas enfermedades neurológicas y no sólo consultores, que es el papel tradicional británico del neurólogo.

3. Formación de neurólogos y «subespecialistas»

Otro aspecto relevante del profesionalismo es cómo se forman los que acceden a la práctica profesional.

El estudio del Dr. Grau Veciana nos informa que existen unos 150 neurólogos que actúan de profesores en las facultades de medicina. Esta proporción 15-20 % parece muy seme-

jante a la que existe en EE UU (1.800 profesores sobre unos 10.000-11.000 neurólogos)[55,56]. Sabemos poco sobre si existe la neurofobia[54] (rechazo de la Neurología ante su dificultad) de muchos estudiantes de Medicina, pero está claro que el conocimiento neurológico de muchos estudiantes de Medicina y de médicos no-neurólogos deja que desear[55,56]. Es un asunto que merecería más estudios y que por el momento, como muchas cosas de nuestra universidad, son misteriosas. Pero el asunto se debate en EE UU[57,58].

Respecto a la formación de residentes, creo que la situación es también razonablemente satisfactoria. Existen muchos puntos en el país que ofrecen una formación de muy buena calidad clínica, como ha expuesto en un interesante artículo el Dr. García de Yébenes recientemente[59]. Sin embargo, el contenido y duración de la formación se debieran incrementar. Este año la Junta Directiva de la SEN y la Comisión de Neurología hicieron una petición conjunta en este sentido al Ministerio de Sanidad para incrementar en un año la formación MIR en Neurología, petición por otra parte de larga tradición en la Comisión. Es una apuesta por la calidad antes que por la cantidad y por adaptarnos a las directrices de la Unión Europea en la formación de neurólogos que indican que el mínimo debe ser cinco años y el periodo deseable, seis[60,61]. Es verdad que en EE UU la formación es más corta que en Europa, pero más del 60 % realiza un *fellowship* y un 25 % efectúa una segunda residencia[62]. Por lo demás estoy absolutamente de acuerdo con las opiniones del Dr. García de Yébenes de que se requiere un mayor entrenamiento en «neurología ambulatoria» (e imaginación en ella[63] y en las subespecialidades neurológicas[59].

También este año el Ministerio de Sanidad ha creado una Comisión para facilitar la formación continuada. Creemos que las sociedades científicas deben liderar esta formación. La SEN tiene tradición y está en condiciones de hacerlo. Habrá que trabajar firmemente en esa dirección. Un tema nuevo y en el que apenas se ha publicado y discutido es en la formación de los no-neurólogos. ¿Es suficiente la formación que adquieren los médicos de familia con los dos meses que suelen rotar en Neurología? Los estudios mencionados al respecto lo cuestionan. Creo que la SEN debe trabajar esta línea y no sólo debiera realizar cursos de formación continuada para los neurólogos sino que debería en el futuro realizar un trabajo con las sociedades científicas de los médicos de familia y, en general, debiera buscar la colaboración con éstos en el terreno de la práctica diaria: guías de actuación y semejantes.

El tema del acceso a las superespecialidades o subespecialidades de la Neurología: neurofisiología clínica, neuropediatría, neuroimagen –por qué no– es complejo. Como señala el Dr. Grau Veciana en su artículo, las rigideces del sistema MIR de formación hacen difícil llegar a acuerdos estables y razonables. Las «especiales competencias» en las subespecialidades de la Neurología quedaron aparcadas hace más de una década por los imperativos económicos. Y tenemos la historia que tenemos, con una Neurofisiología clínica[13] todavía hiperdesarrollada en el SNS español y con irregular implantación en este sistema y en los hospitales. Este artículo es demasiado puntual para abar-

car esta temática, pero considero que como la Neurología americana el neurólogo español debiera siempre poder realizar todas las técnicas diagnósticas de la Neurología (de hecho así lo reconoce el Ministerio de Sanidad), y que se realizan en la mayoría de los países europeos, sobre todo de la Unión Europea, salvo en neuroimagen donde aparte Italia y Grecia la suele realizar el radiólogo[33]. Comparto la opinión de los que estiman que las técnicas de estudio neurológicas no deben quedar restringidas a la «electricidad» por una tradición histórica[59]. Deben abarcar campos como genética, inmunología y neuroimagen que son muy amplios. Los jóvenes tienen la palabra.

Quizás el último aspecto de la formación de profesionales es el análisis de la producción de la doctrina profesional. En este ámbito, nuestra posición es brillante. La revista científica de la SEN, *Neurología*, está firmemente afianzada y tiene presencia en las bases de datos internacionales importantes. El desarrollo de *Revista de Neurología*, como órgano de la mayoría de las sociedades científicas regionales o autonómicas y de otras «subespecialidades neurológicas» y órgano de expresión de muchos neurólogos de habla hispana es ejemplar. Y ambas tienen una trayectoria ascendente en calidad y cantidad de originales. Y se producen más (*S.N., Neuroinmunología* por ejemplo) y algunas se traducen al castellano regularmente como *European Neurology*, lo que indica que el mercado de potenciales lectores neurológicos es amplio. Desgraciadamente, en mi opinión, la política personal del dueño (d. Víctor, psiquiatra, hijo del Dr. Lafora) de la revista *Archivos de Neurobiología*, decana de las revistas neurológicas y neurobiológicas españolas, ha convertido a ésta en una revista casi exclusivamente psiquiátrica. Afortunadamente *Continua Neurológica*, nuestra revista de formación continuada, ha comenzado su andadura y esperamos para ella un brillante futuro.

Finalmente quisiera expresar mi satisfacción por el acercamiento científico que supone que los neurólogos por medio de la SEN hayan accedido como grupo a Internet, al correo electrónico, dispongan de una web propia, y que se haya realizado ya el primer congreso virtual de Neurología con éxito[64]. Aún se pueden conseguir desarrollos más interesantes en este ámbito, los neurocientíficos nos han enseñado un ejemplo con el proyecto «Cerebro Humano»[65] y los neurólogos italianos han desarrollado una unión informática entre centros neurológicos de alta calidad[66]. Pero entramos en el futuro, que no es el empeño de este artículo.

A modo de conclusiones sucintas

Pese a una historia azarosa la Neurología española se encuentra en una situación de bonanza al borde del nuevo siglo.

Tiene un cuerpo de neurólogos bien cualificados y numerosos en un modelo «americano» de actuación médica en el SNS y una demanda de atención por parte de la socie-

dad creciente en cantidad y calidad. La SEN, su agrupación científica mayoritaria, dispone de recursos profesionales para incrementar la presencia de la Neurología en nuestra sociedad.

La formación de nuevos neurólogos requiere una adaptación a las recomendaciones de la Unión Europea e incrementar la duración del periodo MIR a 5 años y otras modificaciones de índole menor.

La SEN, como sociedad científica, debe liderar el proceso de la formación continuada de sus neurólogos aumentando el conocimiento de las subespecialidades de la Neurología y de la formación neurológica de los no-neurólogos.

Referencias bibliográficas

[1] Brinkley, A. *«Faiths that failed? Professionalism, technology and science in 20th-century America»*. *Neurology*. 1998; 51:657-61.

[2] Bermejo, F.P. «Demanda de asistencia neurológica en España. Datos para un futuro más exigente». I Congreso Iberoamericano virtual de Neurología. *Red Iris*. 1998, *Rev Neurol*, 1999.

[3] Bermejo, F.; Calandre, L.; Morales, M.A. *et al.* «Estimación de la demanda neurológica en un área sanitaria de Madrid. (Área 11, Hospital Universitario 12 de Octubre)». *Neurología* (1999, en prensa).

[4] Menken, M., comunicación personal a Hopkins A. *«Economic change and health service reform: likely impact on teaching, practice and research in neurology»*. *J. Neurol, Neurosurg, Psychiatry*, 1994; 53:667-671.

[5] Holloway, R.G., Vickrey, B.G.; Keran, C.M, Lesser, E.; Iverson, D.; Larson, W.; Swarztrauber, K. *«US neurologists in the 1990's: trends in practice characteristics»*. *Neurology*. 1999; 52:1353-61.

[6] Silberberg, D.H. *«2001 and beyond-what's ahead for neurology?»* *Ann. Neurol*. 1992 ; 32:813-7.

[7] Masdeu, J.C. *«American Academy of Neurology neuroimaging training guidelines. The AAN Workshop on Neuroimaging Training»*. *Neurology*. 1997; 4:1738-40.

[8] Gomez, C.; Kinkel, P.; Masdeu, J.; McKinney, W.; Polachini, I. Jr.; Tegeler, C.; Yadav, S. *«American Academy of Neurology guidelines for credentialing in neuroimaging. Report from the task force on updating guidelines for credentialing in neuroimaging»*. *Neurology*. 1997; 49: 1734-7.

[9] Ellenberger, C. Jr.; Greenberg, J.O. *«Do neurologists have a future in neuroimaging?»* *Neurology*. 1998; 50:1516-8.

[10] González de Dios, J.; Moya, M. «La Neuropediatría en el contexto de las especialidades pediátricas: análisis bibliométrico». *Rev Neurol*. 1999; 28:463-71.

[11] Lopez-Munoz, F.; Marín, F.; Boya, J. «Evaluación bibliométrica de la producción científica española en Neurociencia. Análisis de las publicaciones de difusión internacional durante el periodo 1984-1993». *Rev Neurol*. 1996; 24:417-26.

[12] Grau-Veciana, J.M.; Berciano, J.B. y Chacón, J.F. *Informe sobre la situación de la Neurología en los Centros del Insalud y de su docencia a pregraduados*. SEN. Barcelona. 1983; 1-17 (ciclostilado).

[13] Bermejo, F. «El laberinto español de la neurofisiología clínica». *Arch. Neurobiol*., 1987; 50: 210-212.

[14] Martínez-Lage, M. y Delgado, G.B. eds. *La Neurología Española a Examen*. Eunsa. Pamplona. 1988; 1-89.

[15] Merritt, H.H. *«Influences of the National Institute of Neurological and Communicative Disorders and Stroke on Clinical Neurology»*. En: *The Nervous System*. Tower D.B. ed. Vol. 2 Raven Press. N.Y. 1975; 1-3.

[16] Acarín, N. «Centenario de la Neurología en España». *Med Clin*, 1985; 84: 27-29.

[17] Izquierdo, J.M.R. *Historia de la Neurología clínica española*. Universidad Complutense. Madrid. 1978.

[19] Henry, J.M. «*Neurons and Nobel Prizes: a centennial history of neuropathology*». *Neurosurgery*, 1998; 2:143-55.

[20] Bermejo, F. y Marín, J.L. «La contribución de Lafora a la Neurología». En *Perspectivas Psiquiátricas*. Huertas, R.; Romero, A. y Alvarez, R. (Coords.) CSIC. Madrid. 1987; 107-118.

[21] Lafora, G.R. «Reflexiones de un viejo especialista sobre la Neurología en el primer tercio del siglo XX». *Arch Neurobiol*, 1969; 32:7-22.

[22] Bermejo, F.P. «Recursos neurológicos en el Sistema de Asistencia Médica Pública en España. A propósito de una encuesta realizada por la Comisión Nacional de Neurología». *Neurología*, 1986, 1: 77- 79.

[23] Bermejo, F. «Insalud y Neurología». En *La Neurología Española a Examen*. Martínez-Lage M y Delgado GB (Edits.). Eunsa. Pamplona. 1988; 53-55.

[24] Bermejo, F.P. y Delgado, G.B. «Asistencia neurológica en España». *Arch Neurobiol*, 1991; 54 (supl 1):17-26.

[25] Herndon, R.M. «*Neurology should not become a consulting specialty*». *Arch Neurol*, 1995, 52:205-206.

[26] Ringel, P. «*Practising Neurology. A delicate balance*». *Neurology*, 1999; 52:1577-1582.

[27] Riggs, J.E. «*The aging population: implications for the burden of neurologic disease*». *Neurol Clin*,1998; 16:555-60.

[28] Bermejo, F.P. «Organización de la asistencia neurológica en España». *Neurología*, 1991; 6:273-5.

[29] Matías Guiu, J. «La Neurología de distrito». En: *Gestión Sanitaria y Asistencia Neurológica*. Matías-Guiu J. y Láinez, J.M., eds. Prous Edit. Barcelona. 1994.

[30] Walton, J. «*Decade of the brain: neurological advances*». *J. Neurol Sci*, 1998; 158:5-14.

[31] Noticias Médicas. «El Gobierno ultima un plan de atención a los enfermos de Alzheimer y otras demencias para el periodo 1999-2005». *Noticias Médicas*. (10/1998-nº 3697-:14).

[32] Gimeno, A.A. «La asistencia neurológica en España». *Rev Neurol*, 1995, 23:991-992.

[33] Bermejo, F.P. «¿Va a haber un exceso o un déficit de neurólogos en España en el año 2000?» *Rev. Esp. Neurol*, 1994; 9:163-166.

[34] Grisold, W.; Hopkins, A. «*Neurological manpower and training in Europe*». *J. Neurol*, 1994; 241:119-134.

[35] Hewer, R.L. «*Neurology in the United Kingdom. II: a study of current neurological services for adults*». *J. Neurol Neurosurg Psychiatry*, 1992, 55 (Suppl):8-14.

[36] Ringel, S.P.; Rogstad, T.L. «*Neurologist 1991 to 1992. Human Resources in Neurology Subcommittee of the American Academy of Neurology*». *Neurology* 1993 Sep; 43(9):1666-72.

[37] Garrison, L.P.; Bowman, M.A. y Perrin, E.B. «*Estimating physician requirements for neurology: A needs-based approach*». *Neurology*, 1984, 34:1218-1227.

[38] Diario Médico. «España, muchos médicos y pocas camas». (Nº 979) 2 de Octubre de 1996; 22.

[39] Temes, J.L.M. y Gil, J.R. *Sistema Nacional de Salud*. McGraw-Interamericana. Madrid. 1997.

[40] Marsland, D.W.; Wood, M.; Mayo, F. «*The content of family practice*». *J. Fam Pract*, 1976; 3:25- 74.

[41] Miller, J.Q. «*The neurologic content of family practice*». *Arch Neurol*, 1986; 43:286-288.

[42] Hewer, R.L. «*The economic impact of neurological illness on the health and wealth of the nation and of individuals*». *J. Neurol Neurosurg Psychiatry*, 1997; 63 (Suppl 1):S19-23.

[43] Papetropoulos, T.; Tsibre, E.; Pelekoudas, V. «*The neurologic content of family practice*». *J. Neurol, Neurosurg, Psychiatry*; 1989; 52:434-435.

[44] Morrow, J.I. y Patterson, V.H. «*The neurologic practice of a district general hospital*». *J. Neurol, Neurosurg, Psychiatry*; 1987; 50:1397-1401.

[45] Casabella, B.; Aguilar, M. y Jauma, S. «La patología neurológica extrahospitalaria: una visión clínico-asistencial de la demanda atendida por el neuropsiquiatra y el médico general». *Rev Neurol*, 1990; 18: 197-202.

[46] Escudero, J.; Cano, M.; Martínez-Moreno, I. «Estudio comparativo entre la asistencia neurológica extrahospitalaria con el resto de las especialidades médicas en el distrito sanitario de Xátiva». *Rev Neurol*, 1994; 22:432-434.

[47] Blanquer, J.I.; Ortola, P.; Rodríguez, J.J.; Rapa, M.; Melchor, A.; Jiménez, T. Evaluación de la demanda asistencial en un centro de atención primaria y su codificación según la Clasificación de la WONCA-CIPSAP-2. *Aten Primaria*, 1993; 12:495-6.

[48] Hopkins, A. «*Lessons for neurologists from the United Kingdom Third National Morbidity Survey*». *J. Neurol, Neurosurg, Psychiatry*; 1989; 52:430-433.

[48] Gómez, R.G.; Alberdi, M.B.; Montiel, H.I.; Delgado, J.M.L.; Martín, R.M. y Matías-Guiu, J. «Análisis de las necesidades de asistencia neurológica en el área sanitaria de Alicante a través de una encuesta a informadores clave». *Rev Neurol*, 1993; 21:262-265.

[49] Montiel, I.; Gómez, R. y Matías-Guiu, J. «Evaluación de las necesidades de asistencia neurológica». *Rev Neurol*, 1993; 21:157-163.

[50] Martín, R.; Frayle, J.; Gómez, R.; Delgado, J.M. y Matías-Guiu, J. «Las necesidades de neurólogos según los estudiantes del último curso en un modelo de informadores clave». *Rev Neurol*, 1994; 22:303-306.

[51] Kurtzke, J.F. «*The current neurologic burden of illnes and injury in United States*». *Neurology*, 1982, 32:1207-1214.

[52] Menken, M. «*The ambulatory workload of office-based neurologists*». *Arch Neurol*, 1996; 53:379-381.

[53] Baker, M. «*What patients and their carers want from neurological services*». *J. Neurol Neurosurg Psichiatry*, 1997, 63 (suppl. 1:560.

[54] Jozefowicz, R.F. «*Neurophobia: the fear of Neurology among medical students*». Arch Neurol, 1994; 51:328-329.

[55] Casabella, B. y Pérez, J. «Nivel de conocimientos neurológicos del médico general de atención primaria». *Med Clin*, 1995; 105:367-9.

[56] Martín, R.; Delgado, J.M.; Gómez, R.; Puigcerver, M.T. y Matías Guiu, J. «La formación en Neurología del médico general. Resultados de una encuesta realizada a 196 médicos de atención primaria». *Rev Neurol*, 1995; 23:39-42.

[57] Charles, P.D.; Scherokman, B.; Jozefowicz, R.F. «*How much neurology should a medical student learn? a position statement of the AAN Undergraduate Education Subcommittee*». *Acad Med*, 1999; 74:23-6.

[58] Fretscher, S. «*Changes in undergraduate medical education*». *Arch Intern Med*, 1994 ; 154:106- 109.

[59] García de Yebenes, J. «Educación posgraduada de los neurólogos». *Neurología*, 1997; 12:82-86.

[60] Chumuca, S. «Más tiempo para ser especialista». *Diario Médico*, 3 enero, 1995; 8-9.

[61] Anónimo. «*Charter on training of medical specialist in the EU. Requirements for the speciality Neurology. Draft proposal. Revision after Seville meeting*». Septiembre 1998 (ciclostilado).

[62] Ringel, S.P. «*Future neurology workforce: the right kind and number of neurologists*». *Neurology*, 1996; 46: 897-900.

[63] Smith, A.G.; Bromberg, M.B.; Singleton, J.R.; Forshew, D.A. «*The use of «clinic room» presentation as an educational tool in the ambulatory care setting*». *Neurology*, 1999; 52:317-20.

[64] Mola-Caballero de Rodas, S.; Botia-Paniagua, E.; Sempere, A.P.; Ezpeleta, D. y Coll-Canti, J. «Primer Congreso Virtual Iberoamericano de Neurología. Un análisis crítico». *Rev Neurol*, 1999; 29-71-72.

[65] Shepherd, G.M.; Mirsky, J.S.; Healy, M.D.; *et al.* «*The Human Brain Project: neuroinformatics tools for integrating, searching and modeling multidisciplinary neuroscience data*». *Trends Neurosci*, 1998; 21:460-8.

[66] Pazzi, S.; Cristiani, P.; Cavallini, A. «*A national neurological excellence centers network*». Cephalalgia, 1998; 18 (Suppl 21):70-2.

Recursos asistenciales de la Neurología en España y su evolución en los últimos ocho años (1989-1997)

J.M. Trejo; M.D. Jiménez y A. Lago

Existe la sensación general de que la Neurología española ha cambiado en los últimos años en muchos aspectos, y uno de los más importantes es el asistencial. Por eso en este libro, que intenta situar nuestra realidad en la perspectiva de los diez últimos años, se dedica un capítulo a analizar cómo han evolucionado algunos de los recursos de los que disponen los neurólogos para la asistencia y, cuando es posible, se comparan con datos anteriores, empezando por los recursos humanos: los propios neurólogos y su distribución.

Material

Los datos que se exponen a continuación proceden de una encuesta promovida por la Sociedad Española de Neurología (SEN) a todas las Unidades de Neurología del país, a la que han respondido 153 centros, y como las respuestas se recibieron entre 1996 y 1998, se fechan los datos de la misma en 1997. Lógicamente algunos datos estarán ya desfasados. La encuesta fue de distribución general, pero por el patrón de respuesta y como comentamos al final en «Limitaciones», sus datos son más representativos de los centros públicos, especialmente hospitalarios. Incluimos los hospitales militares, pues cada vez más atienden población civil.

Los datos actuales se comparan con los de la encuesta de Bermejo y Delgado[1] terminada en 1989, para dar una idea de la evolución de la Neurología española en aproximadamente ocho años.

Otra fuente utilizada ha sido el reciente estudio de junio de 1999 de la Fundación CEMS que incluye datos sobre 390 neurólogos[2].

Número de neurólogos en centros públicos españoles

Debido a no existir un registro centralizado fiable de los neurólogos en activo, se ha utilizado el anuario de la SEN de 1998, contabilizando 986 especialistas (no se incluyen

médicos internos residentes) que tienen un centro de trabajo asignado y por lo tanto se suponen en activo (860 en el sector público y 126 exclusivamente en el privado). Estas cifras no pueden considerarse exactas y son menores que las reales, pues seguramente hay otros neurólogos en activo no registrados en dicho anuario. Tampoco están contabilizados los neurólogos desempleados. Además se ha sido restrictivo para estar seguros de no estar sobreestimando las cifras y no se han contabilizado neurólogos que trabajan en otros puestos (urgencias...), ni becarios.

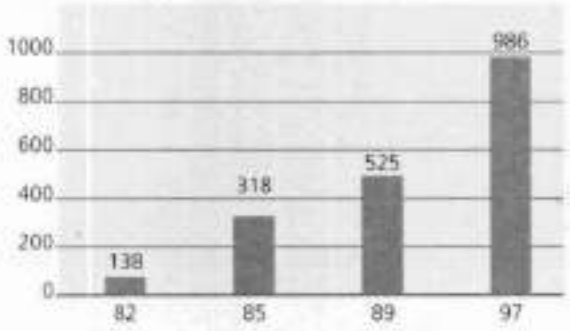
A esta cifra de 986 neurólogos recogida en 1997 hay que añadirle hoy otras tres promociones de residentes que han finalizado la especialización en Neurología, por lo que terminamos el milenio con la simbólica cifra de algo más de mil neurólogos.

Creemos que esta cifra es bastante real, pues se aproxima a una estimación de 900 neurólogos que se hizo en 1994[3] y es algo menor que los 1.211 que figuran en el directorio de miembros de la Sociedad Española de Neurología, en la que tambien hay incluidos residentes y algunos miembros extranjeros. Otros autores han llegado a cifras similares: 950-1.000 neurólogos en el Sistema Nacional de Salud (Bermejo, F., comunicación personal).

Las cifras de neurólogos que tenemos de años anteriores, son: 138 neurólogos en 1982 (fuentes del INSALUD), 318 en 1985 según la encuesta de la Comisión Nacional de Neurología[4] y 525 en 1989[1]. Como vemos en el Gráfico 1, se ha producido un gran aumento en el número de especialistas en Neurología, casi duplicándose en ocho años. Esto se ha debido al aumento de plazas de Neurología para formación de médicos internos residentes, pues mientras en 1986 se convocaban 20 plazas anualmente[4], en los últimos años se han convocado 50-60 aproximadamente.

Gráfico 1

Evolución cada cuatro años del número de neurólogos



Para una población global española de 39.669.394 del censo de 1996[5], la cifra citada de 986 resulta en cerca de 2,5 (2,8) neurólogos por 100.000 habitantes, casi el doble de los que había en 1989: 1,45 neurólogos por 100.000 habitantes incluyendo residentes[1], y 1,34 si no se incluyen (tampoco se han incluido en la cifra actual de 2,5).

Precisamente esta cifra de 2,5 neurólogos por 100.000 habitantes es la que en 1986 aconsejó la Comisión Nacional de Neurología, la que hicieron suya en 1989 diferentes Comunidades Autónomas[6,7] y la que fue prevista en 1994 para el año 2000[8].

Este crecimiento acelerado de especialistas no ha tenido correlato en la población atendida, que ha aumentado en España en 700.000 habitantes (un 1,7%) durante el mismo período. La creación de nuevas plazas ha sido posible en muchos casos gracias a la conversión en plazas de Neurología de plazas de Neuropsiquiatría, pero como veremos, éstas han desaparecido ya de varias Comunidades Autónomas. Por todo esto, es imprescindible un análisis del número de neurólogos que se necesitan, aunque ello excede la extensión e intención de estas páginas.

Distribución geográfica de especialistas en Neurología

Los datos de la Tabla 1, especialmente las comparaciones entre 1989 y 1997, deben tomarse con cautela, y sólo pretenden dar una idea aproximada de la evolución, al basarse en encuestas separadas por casi diez años de distancia, habiendo cambiado tanto quien hace la encuesta como en muchos casos quien la responde y por lo tanto estar sujeta a diferentes sesgos. En la encuesta de 1997, además de los neurólogos que trabajan en los centros públicos, se incluyen los neurólogos que trabajan de forma exclusiva en consultas privadas incluidos en el Anuario de 1998, pero no se han incluido becarios, residentes, neuropsiquiatras o neurólogos con actividad exclusivamente académica.

Como base para calcular los neurólogos por 100.000 habitantes utilizamos la cifra de población que se estimó del censo en 1989 y la del censo de 1996, que aumentó en algo menos de un millón de habitantes.

Como vemos en la Tabla 1, los neurólogos han aumentado en todas las Comunidades Autónomas, aunque no en todas en la misma proporción. Utilizando el censo de 1996 para los datos de 1997, podemos ver que también el índice de neurólogos por 100.000 habitantes ha aumentado en todas las Comunidades Autónomas: mientras que actualmente no hay ninguna comunidad con menos de 1,4 neurólogos por 100.000 habitantes, en 1989 nueve Comunidades Autónomas se hallaban en esta situación.

También se observa que salvo Navarra y Cataluña, con un índice algo mayor, todas las Comunidades se mueven entre unos índices de 1,4 y 3 neurólogos por 100.000 habitantes, es decir, en las Comunidades Autónomas con menor número de neurólogos respecto a su población, hay aproximadamente la mitad que en las que tienen más. En cambio hace 15 años, la Neurología estaba ubicada en ciudades grandes y había Comunidades como Galicia o Extremadura que no llegaban a medio neurólogo por 100.000 habitantes[4]. Dentro de cada Comunidad hay también diferencias entre las provincias que la componen, a veces mayores que entre las diferentes Comunidades. En Gran Bretaña[9] y especialmente en EE.UU[10] se ha informado de mayores desequilibrios regionales.

Además de la población del censo hay que tener otras variables en cuenta para valorar las diferencias en el número de neurólogos entre Comunidades: la población flotante y su envejecimiento, los centros de referencia, la dispersión geográfica y las competencias que asumen los neurólogos. También es necesario valorar como recurso asistencial el número de neuropsiquiatras (Tabla 4), muy variable de una Comunidad Autónoma a otra.

Tabla 1

Neurólogos totales y proporcionales a la población por Comunidades Autónomas

Comunidad Autónoma	1989		1997	
	Neurólogos	Neurólogos por 100.000 hab.	Neurólogos	Neurólogos por 100.000 hab.
Andalucía	85	1,2	128	1,7
Aragón	24	1,9	36	2,3
Asturias	20	1,7	32	2,9
Baleares	8	1,1	23	3,0
Canarias	19	1,2	37	2,3
Cantabria	8	1,6	14	2,6
Castilla y León	23	0,9	44	1,7
Castilla-La Mancha	16	0,9	31	2,3
Cataluña	92	1,5	201	3,3
Extremadura	11	1,0	15	1,4
Galicia	29	1,0	57	2,1
Madrid	90	1,9	152	3,0
Murcia	10	1,0	23	2,1
Navarra	16	3,0	23	4,4
La Rioja	5	1,9	7	2,6
País Vasco	31	1,4	61	2,9
Comunidad Valenciana	36	1,0	94	2,3
Ceuta y Melilla	2	1,5	2	1,5
TOTAL	525	1,34	980	2,47

Distribución geográfica de especialistas en Neurología en relación con todos los médicos españoles

Como vemos en la Tabla 2, el índice por 100.000 habitantes de neurólogos y de todos los médicos (tomado de referencia 2), no siempre va en paralelo: donde hay más neurólogos por 100.000 habitantes es en Navarra, Cataluña, Baleares y Madrid y menos en Extremadura, Castilla y León y Andalucía, mientras que donde hay más médicos en general es en Aragón, Navarra y Castilla-León y donde menos en Castilla-La Mancha y Baleares. Observando estos dos últimos casos, parece que la ausencia de Facultades de Medicina influye reduciendo el número de médicos en general, pero no condiciona tanto la ubicación de especialistas en Neurología.

Tabla 2

Distribución de especialistas en Neurología en relación con médicos en general

Comunidad Autónoma	Neurólogos por 100.000 hab.	Médicos por 100.000 hab.
Andalucía	1,7	307
Aragón	2,3	618
Asturias	2,9	349
Baleares	3,0	201
Canarias	2,3	263
Cantabria	2,6	326
Castilla y León	1,7	423
Castilla-La Mancha	2,2	161
Cataluña	3,3	324
Extremadura	1,4	246
Galicia	2,0	279
Madrid	3,0	382
Murcia	2,0	239
Navarra	4,4	484
La Rioja	2,6	311
País Vasco	2,9	394
Comunidad Valenciana	2,3	308

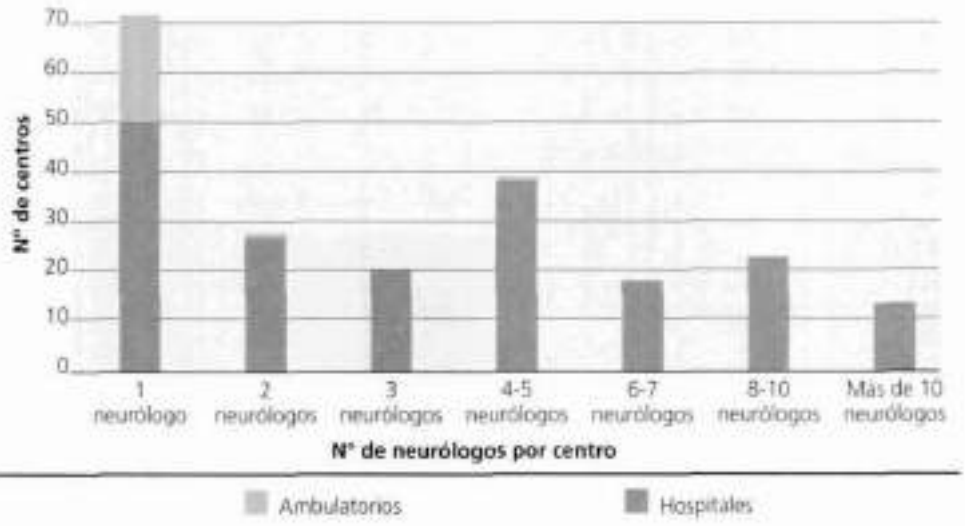
Distribución de los neurólogos españoles según su lugar de trabajo

Como puede verse en el Gráfico 2, existe un mayor número de centros públicos (incluyendo hospitales militares) en los que trabaja un solo neurólogo. Además de hospitales en el que hay un solo especialista, a esto contribuyen los especialistas cuyo trabajo

se desarrolla exclusivamente en una consulta externa separada de un hospital, que hemos denominado «ambulatorio» en el gráfico. Los equipos de 2,3,4 o 5 neurólogos vienen a continuación, mientras hay menos equipos de más de 5 neurólogos.

Gráfico 2

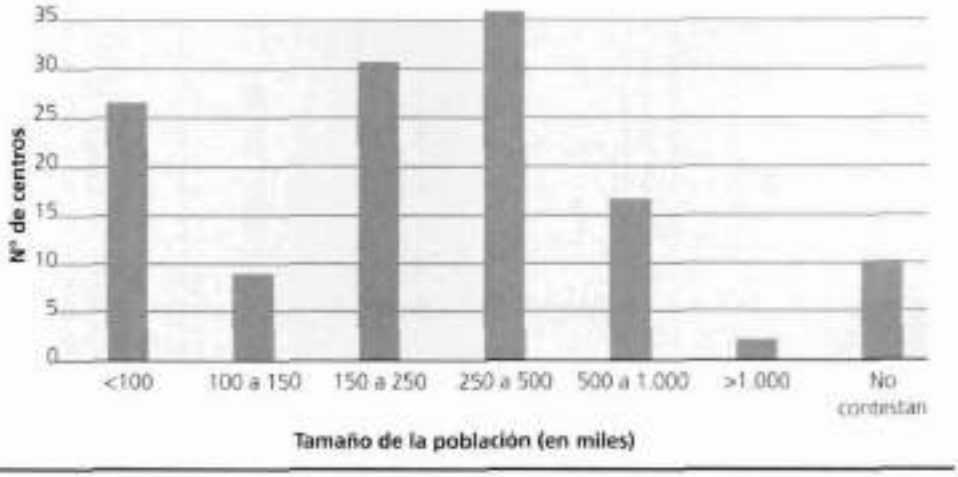
Nº de neurólogos en centros públicos



Tamaño de la población que atienden los hospitales con neurólogos

Como se puede ver en el Gráfico 3, la mayoría de las Unidades de Neurología prestan asistencia en núcleos urbanos intermedios-grandes: de 150 a 250.000 habitantes y de

Gráfico 3

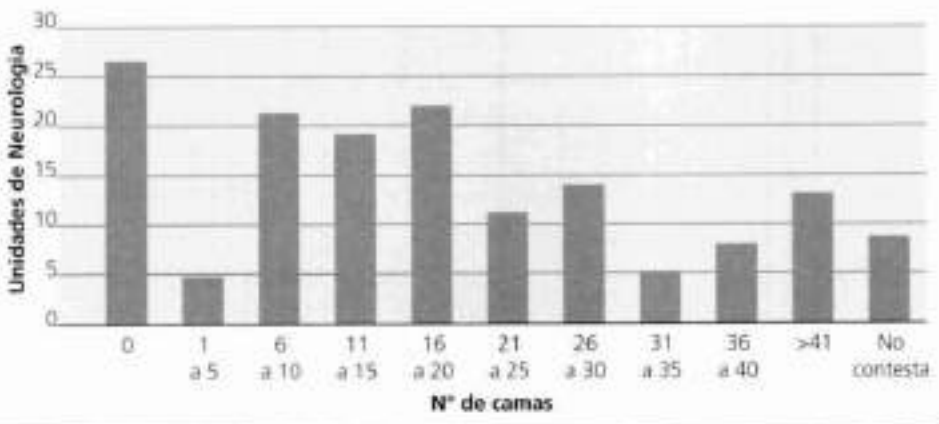


250 a 500.000 habitantes. Un grupo también importante, especialmente hospitales comarcales, atienden poblaciones de menos de 100.000 habitantes. Se han señalado los problemas de un neurólogo que trabaja solo: el aislamiento puede llevar al empobrecimiento científico y la desmotivación, lo que ha llevado a proponer que las Unidades de Neurología no tengan menos de 3 miembros[12] y por lo tanto atiendan a una población de 100.000 habitantes o mayor (ajustándonos a la proporción actual de 2,5 neurólogos por 100.000 habitantes).

Número de camas asignadas en hospitales públicos a las Unidades de Neurología

Como puede verse en el Gráfico 4, la mayoría de las Unidades tienen menos de 20 camas. El grupo más numeroso es el de Unidades sin camas, que no llevan enfermos ingresados, actuando de consultores, o los llevan de forma variable dentro de las camas del Servicio de Medicina Interna, siendo su actividad principal la consulta externa.

Gráfico 4



Evolución del número de camas de las Unidades de Neurología y su distribución geográfica: 1989-1997

Hemos comparado los datos de la encuesta de 1997 con los de 1989 de Bermejo y cols[1]. Puesto que hemos querido reflejar los recursos disponibles (no los que serían necesarios) y con el fin de poder hacer comparaciones con datos anteriores, hemos considerado sólo las camas fijas asignadas oficialmente a las Unidades de Neurología, y no las camas «no propias» pero utilizadas por la Unidad de Neurología según las necesite, como sucede con frecuencia en unidades pequeñas que ingresan sus enfer-

mos en camas de Medicina Interna. Por ese mismo motivo tampoco hemos incluido el variable número de camas de otros servicios ocupadas por enfermos a cargo de la Unidad de Neurología (a veces conocidos como «ectópicos»).

Es necesario no considerar estos datos como exactos sino como aproximados, pues como señalamos al final están influidos por la limitación de que la encuesta de 1997 no está respondida por el 100 % de los hospitales y por ello son datos del mínimo de camas existentes, siendo el real algo mayor. Sin embargo consideramos que no hay mucho error, pues la inmensa mayoría de «no respondedores» son consultorios o son hospitales con un solo neurólogo que con frecuencia no tiene camas propias asignadas. Todos los hospitales (excepto uno) de más de 6 neurólogos respondieron a la encuesta y la gran mayoría de 2 a 5.

Todo ello se refleja en la Tabla 3. Por una parte vemos que ha aumentado tanto el total de camas en España asignadas a las Unidades de Neurología, de 1.825 a 2.204, como las camas respecto a la población, que han pasado de ser 4,68 en 1989 a 5,55 por 100.000 habitantes en 1997.

Por Comunidades Autónomas, Navarra sigue encabezando a distancia el número de camas neurológicas por 100.000 habitantes. En casi todas las Comunidades se produce un aumento global y respecto a la población en el número de camas que es más notable porcentualmente en Asturias y Castilla y León. Sólo descienden y muy ligeramente Andalucía, Extremadura y Cataluña, y en mayor medida Castilla-La Mancha. Vemos que todas las Comunidades Autónomas si exceptuamos a Navarra y Asturias se mueven en un rango de 3 a 7,5 camas neurológicas por 100.000 habitantes.

En el único estudio que hemos encontrado con datos internacionales de camas en Unidades de Neurología en Europa[3], se dan datos de las capitales, que en el caso de Madrid (6,3 camas por 100.000 habitantes) se acercan a los nuestros (5,02 camas por 100.000 habitantes). Las cifras de capitales europeas son mucho más variables que las que existen en nuestro país: desde 31,2 camas por 100.000 habitantes de Viena (donde no suele estar separada la Neurología y la Psiquiatría) hasta las 2 de Atenas. En todas las capitales reseñadas salvo Atenas, Lisboa y Dublín hay más camas neurológicas por 100.000 habitantes que en Madrid. También hay datos en dicho artículo de camas en ciudades de aproximadamente 100.000 habitantes, y también en todas ellas salvo en ciudades británicas y portuguesas (Braga) hay más camas que en la ciudad española elegida en dicho estudio (Logroño).

En la Tabla 3 podemos ver que el aumento del número de camas ha sido muy modesto en relación con el aumento de neurólogos (de un promedio de 4,68 a 5,55 camas neurológicas por 100.000 habitantes). Ello puede deberse a que los neurólogos se hayan incorporado en los últimos años preferentemente a la asistencia ambulatoria o

actúen como consultores sin camas, o a que haya aumentado la «efectividad neurológica» con disminución de la estancia media, pues en 1978 se consideraba entre 20 y 30 días la estancia media de las camas neurológicas[13], siendo hoy día sensiblemente inferior. Además de estas razones, probablemente seguimos siendo deficitarios en camas neurológicas, habiéndose propuesto cifras de 10 camas por cada 100.000 habitantes[14].

Tabla 3

Camas neurológicas totales y por 100.000 habitantes por Comunidades Autónomas

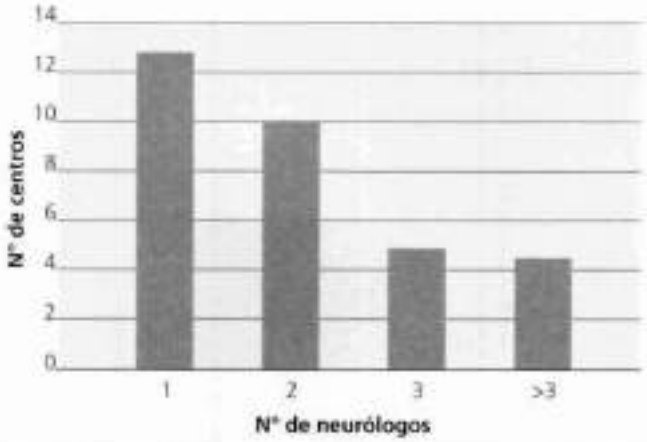
	1989		1997	
Comunidad Autónoma	**Camas neurológicas**	**Camas neurológicas por 100.000 hab.**	**Camas neurológicas**	**Camas neurológicas por 100.000 hab.**
Andalucía	334	4,7	303	4,18
Aragón	80	6,6	113	7,3
Asturias	73	6,5	111	10,2
Baleares	26	3,7	36	4,73
Canarias	65	4,2	90	5,6
Cantabria	22	4,3	32	6,06
Castilla y León	40	1,5	100	3,98
Castilla-La Mancha	62	3,7	35	2,58
Cataluña	347	5,7	336	5,51
Extremadura	44	4	40	3,73
Galicia	83	3	128	4,66
Madrid	225	4,7	291	5,02
Murcia	50	5	60	5,46
Navarra	60	11,3	74	14,21
La Rioja	17	6,6	17	6,4
País Vasco	145	6,7	155	7,38
Comunidad Valenciana	152	4,1	244	6,08
TOTAL	525	1,34	980	2,47

Hemos analizado en particular el grupo de hospitales públicos en los que los neurólogos no tienen camas asignadas oficialmente (lo que no siempre quiere decir que no tengan a su cargo enfermos ingresados en camas asignadas a otros servicios).

En el Gráfico 5 vemos que en su gran mayoría son unidades de dos o menos neurólogos. Cuando los equipos de neurólogos tienen más de tres miembros, casi siempre llevan enfermos ingresados, mientras que equipos de dos o menos neurólogos pueden ser insuficientes para llevar enfermos ingresados, pues la asistencia que tiene que prestar el neurólogo está organizada priorizando otras actividades (en particular la consulta, pero también la interconsulta y a veces pruebas).

Gráfico 5

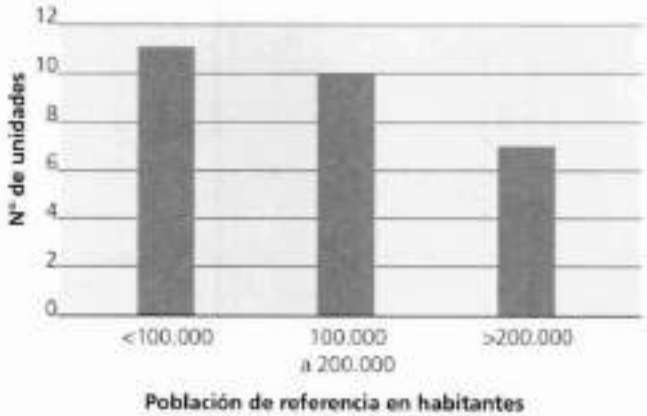
Número de unidades sin camas agrupadas por el número de neurólogos que tienen



En el Gráfico 6 se observa que la mayoría de estas unidades de Neurología sin camas atienden a una población menor de 100.000 o entre 100.000 y 200.000 habitantes, siendo menos frecuente que atiendan a una población mayor de 200.000 habitantes.

Gráfico 6

Número de unidades sin camas agrupadas por población de referencia



Dado que la patología neurológica es una causa de ingreso muy frecuente y que requiere atención especializada, hemos analizado el número de neurólogos que tienen las Unidades de Neurología sin camas que atienden una población de >100.000 habitantes. La ausencia de camas en estas Unidades que atienden a grupos de población importantes podría deberse a un número suficiente de neurólogos en el equipo pero una organización diferente (por ejemplo como consultores) o a un equipo pequeño para llevar enfermos ingresados. El recuento apunta más a esta segunda posibilidad, pues en este grupo de 17 hospitales, 12 tienen tres o menos neurólogos.

De los Gráficos 5 y 6 anteriores parece desprenderse que aunque hay excepciones, la «masa crítica» para que un equipo de neurólogos lleve enfermos ingresados es de tres o más.

Evolución del número de neuropsiquiatras entre 1989 y 1997

Utilizando como fuente las dos encuestas anteriores, hemos elaborado la Tabla 4 que refleja la evolución global y por Comunidades Autónomas del número de neuropsiquiatras.

También estos datos deben considerarse conservadores y menores de los reales, pues al interrogar a algunas Unidades de Neurología, no conocen con exactitud el número de neuropsiquiatras de su área. Sin embargo, parecen bastante aproximados: una encuesta de 1995 de la Comunidad Valenciana detectó 18 neuropsiquiatras[1], mientras que dos años más tarde nuestra encuesta detectaba 15.

Llama en primer lugar la atención la reducción a menos de la mitad del número total de neuropsiquiatras en menos de diez años. Pero esta reducción ha sido muy variable en las distintas Comunidades: mientras en algunas en las que había un número importante como Andalucía, País Vasco y Castilla y León prácticamente han desaparecido, en Madrid, C. Valenciana y sobre todo Cataluña, sigue existiendo un importante número de neuropsiquiatras. En todas las Comunidades disminuye el número de neuropsiquiatras excepto en Canarias y Madrid, y ello probablemente por una contabilización incompleta en 1989. Esta disminución del número de neuropsiquiatras ya había comenzado antes, pues en 1984 se contabilizaban aproximadamente 450 neuropsiquiatras y sólo 20 neurólogos en la asistencia neurológica extrahospitalaria[4], mientras que hoy la situación es muy distinta.

Aunque no lo hemos hecho en la Tabla 1, en la que se contabilizan los neurólogos en las diferentes Comunidades Autónomas, es necesario corregir dichas cifras de alguna manera teniendo en cuenta como recurso asistencial la distribución de neuropsiquiatras tan irregular a lo largo del territorio español.

Tabla 4

Evolución del número de neuropsiquiatras por Comunidades Autónomas

	1989	1997
Comunidad autónoma	**Neuropsiquiatras**	**Neuropsiquiatras**
Andalucía	50	1
Aragón	14	2
Asturias	11	10
Baleares	8	1
Canarias	11	17
Cantabria	3	2
Castilla y León	19	1
Castilla-La Mancha	16	5
Cataluña	88	60
Extremadura	9	2
Galicia	24	15
Madrid	22	26
Murcia	11	6
Navarra	3	0
La Rioja	2	0
País Vasco	25	0
Comunidad Valenciana	33	15
TOTAL	349	163

Conclusiones

La impresión general sobre el progreso que ha experimentado la Neurología española en los últimos años se confirma aquí con cifras respecto a los recursos humanos y asistenciales.

El número de neurólogos ha aumentado rápidamente hasta algo más de mil neurólogos coincidiendo con el cambio de milenio.

Este aumento ha abarcado toda la geografía, constituyendo una trama de asistencia neurológica bastante homogénea. Existen diferencias entre Comunidades Autónomas y dentro de ellas, pero son menores que las que se encuentran en Gran Bretaña o Estados Unidos de Norteamérica, y no existen zonas amplias desatendidas, como sucedía hace algunos años.

Ello también se refleja en el tamaño de las poblaciones que atienden las Unidades de Neurología: aunque la mayoría tiene de referencia poblaciones de 150.000 a 500.000

habitantes, existe un grupo numeroso de neurólogos en poblaciones menores de 100.000 habitantes. Ello acerca la asistencia a la población, pero aparecen nuevos problemas: en equipos de un solo neurólogo el aislamiento científico y desmotivación.

Cada vez más el neurólogo atiende la patología de su especialidad que requiere ingreso, lo que se traduce en un aumento generalizado de camas hospitalarias, aunque el incremento ha sido menor que el del número de especialistas. Hay todavía muchos centros hospitalarios pequeños en los que el neurólogo no tiene camas asignadas.

Aunque entra dentro de lo opinable porque hay muchas fórmulas válidas de organización, puede ser conveniente en la sanidad pública para poder hacer una atención neurológica integral incluyendo a los ingresados y evitar el aislamiento, que las Unidades de Neurología no sean menores de tres miembros. Ello implica con las actuales cifras de 2,5 neurólogos por 100.000 habitantes que las Unidades de Neurología no tengan como referencia poblaciones menores de 120.000 habitantes.

Se ha producido una gran disminución de neuropsiquiatras en la asistencia neurológica ambulatoria, muy variable según diferentes Comunidades Autónomas: mientras que en algunas han desaparecido, en otras mantienen un número importante. De hecho la conversión de estas plazas de Neuropsiquiatría en plazas de Neurología es uno de los factores que han permitido un crecimiento de la Neurología en la asistencia pública, pero a medida que quedan menos plazas de Neuropsiquiatría, las posibilidades de crecimiento de la Neurología son menores.

Limitaciones

Como fuente para detectar las Unidades de Neurología españolas se ha utilizado la «guía Puntex» de los centros sanitarios españoles y el anuario de la SEN de 1998, pero en ellos, el registro de consultas exclusivamente ambulatorias como sucede en algunas grandes ciudades y de consultas privadas, es incompleto. Por ello, sería muy conveniente que las autoridades sanitarias crearan un registro de neurólogos actualizado y fiable.

También es de consultas ambulatorias públicas y privadas de donde tenemos menos datos, bien por que no hayan recibido la encuesta enviada, o por no haberla respondido. Por ello los datos de la encuesta son más aplicables a centros hospitalarios públicos (incluyendo concertados que atienden pacientes públicos) que a centros exclusivamente ambulatorios o a consultas privadas. Los neurólogos que trabajan exclusivamente en consultas ambulatorias o en consultas privadas se encuentran sobre todo en las ciudades mayores, en las que el número de neurólogos por lo tanto se podría haber infraestimado ligeramente.

Ello no quita validez a la encuesta, pues aunque 153 centros (el 66,2 % de todos lo centros incluyendo consultorios ambulatorios) han respondido a la encuesta, al hacerlo la inmensa mayoría de los centros medios-grandes, los datos se refieren al 74 % de los neurólogos que trabajan en el sector público, es decir, a la gran mayoría. Otros estudios internacionales sobre la asistencia neurológica tienen índices similares de respuesta[15]. El sector privado es comparativamente minoritario, y en la mayoría de las ocasiones es una actividad complementaria de un trabajo en el sector público que ocupa un tiempo mayor.

Agradecimientos: A todos los neurólogos que han respondido a la encuesta. En particular a los Dres. Miguel Aguilar y Carlos Jiménez por sus recogidas de datos, y a la Junta Directiva de la SEN por su apoyo, en especial a los Dres. Bermejo y Alberca.

Referencias bibliográficas

[1] Bermejo, F.; Delgado, G. «*Asistencia neurológica en España*». *Arch. de Neurobiol* 54 (Supl. 1), 1991; 17-26.

[2] «El número de médicos en España en el próximo siglo y sus repercusiones laborales». Fundación CESM. Junio 1999.

[3] Grisold, W.; Hopkins, A. «*Neurological manpower and training in Europe*». *J. Neurol* 241: 119-124 (1994).

[4] Bermejo, F. «Recursos neurológicos en el sistema de asistencia médica pública en España. A propósito de una encuesta realizada por la Comisión Nacional de Neurología». *Neurología*. 1986; 1: 77-79.

[5] Instituto Nacional de Estadística. *Censo de la población Española* al 1-5-1996.

[6] Aguilar, M.; Bonaventura, I.; Soler, L. *et al*. «Proposta d'organització de la Neurologia a Catalunya. Societat Catalana de Neurologia,1997». *Rev Neurol* (Barcelona) 1989; 83:13-30.

[7] Sancho, J.; Vilchez, J.A.; Burgera, R. *et al*. «Situación actual de la Neurología en la Comunidad Valenciana y propuestas de futuro». *Rev Neurol* (Barcelona) 1989; 83: 31-42.

[8] Martín, R.; Matías Guiu, J. «Modelos de asistencia neurológica». En: Matías Guiu, Láinez J, eds. «*Gestión Sanitaria y asistencia neurológica*». Barcelona; JR Prous, ed.,1994;13-21.

[9] Langton, R.; Wood, V.A. «*Neurology in the United Kingdom. II: a study of current neurological services for adults*». JNNP 1992; 55 (supl): 8-14.

[10] Ringel, S.P. «*Future neurology workforce: the right kind and number of neurologists*». *Neurology*, 1996; 46: 897-900.

[11] Català, J. «La asistencia neurológica en los hospitales de área y centros de especialidades de la Comunidad Valenciana en 1994». *Rev Neurol* (Barcelona) 1995; 23: 1111-1115.

[12] Moral, A. «¿Cuántos neurólogos debe tener un hospital comarcal?» *Rev Neurol* (Barcelona) 1996; 24:111.

[13] Barceló, A.; Bermejo, F.; Calandre, L. *et al*. «La enseñanza de la neurología y su relación con las necesidades de asistencia neurológica». *Rev Neurol* 1978; 26: 87-99.

[14] Aguilar, M.; Bonaventura, I.; Soler, L. «La neurología asistencial de Cataluña en 1990». *Arch. de Neurobiol* 1991; 54, Supl 1 58-70.

[15] Menken, M. «*The ambulatory workload of office-based neurologists*». *Arch. Neurol*, 1996; 53: 379-381.

La docencia en la Sociedad Española de Neurología

J.M. Grau Veciana

Cuando se me encargó que escribiese unas páginas sobre la actividad docente de la Sociedad Española de Neurología reflexioné sobre la forma de hacerlo y llegué a la conclusión de que era mejor redactar unas notas o comentarios sobre mi experiencia en algunos aspectos docentes vividos por mí desde la SEN, sin pretender un estudio histórico riguroso. Obviamente no intento ser exhaustivo y pido disculpas por adelantado por mis olvidos u omisiones, en ningún caso intencionados.

Creo que la actividad docente estaba ya implícita en la idea fundacional de la SEN. En realidad, como cualquier Sociedad Científica, la SEN se fundó con el objetivo primordial de agrupar a las personas interesadas en la Neurología para compartir inquietudes y experiencias, sin más. Si repasamos los índices de las primeras reuniones de la SEN observamos que las comunicaciones que se presentaron durante muchos años eran observaciones clínicas o clinicopatológicas, más o menos infrecuentes, que se difundían entre los socios para su discusión y conocimiento. Esta actividad tenía ya evidentemente un carácter docente puesto que permitía adquirir conocimientos a los que se iniciaban en la especialidad. Al mismo tiempo, constituía un estímulo para el estudio para los que preparaban la presentación de la comunicación. En este sentido, lo que hoy *denominamos formación continuada ya era inherente* a la actividad inicial de la SEN. Sin embargo, para ordenar un poco la exposición, será mejor que la dividamos en los apartados clásicos: formación de pregrado, formación de postgrado, formación continuada.

Docencia de pregrado

Estoy seguro que desde que hubo médicos que dedicaban su actividad clínica de forma primordial o exclusiva a la Neurología algunos estudiantes de medicina acudían de forma voluntaria para formarse y aprender a su lado. No obstante, éste era un aprendizaje informal, no reglado ni «oficial», aunque no por ello menos útil. El mérito de las personas que impartieron desinteresadamente sus enseñanzas durante tantos años es indiscutible.

La enseñanza de la Neurología en nuestras facultades de medicina a cargo de neurólogos es un hecho relativamente reciente. A partir del primer tercio del presente siglo, en algunas de las cátedras clásicas de patología y clínica médicas existía algún médico dedicado a la Neurología y a quien se encargaba a veces alguna clase o grupos de clases. Además de formar a algún alumno interesado, estos primeros neurólogos consiguieron a veces crear el embrión de los futuros Servicios de Neurología. El único precedente oficial que conozco es el nombramiento de uno de los fundadores de la SEN, Belarmino Rodríguez Arias, como profesor agregado de Neurología en la primera Universidad Autónoma de Barcelona, desaparecida con el final de la guerra civil.

Las décadas de los 50 y 60 marcaron una profunda y paulatina reforma de la estructura del sistema sanitario público en nuestro país. Los grandes hospitales, de la entonces denominada Seguridad Social o de otras titularidades, se fueron organizando como hospitales modernos con Servicios de las diversas especialidades médicas clásicas. Es cierto que esta estructura ya existía en hospitales españoles previos al nacimiento de la Seguridad Social. Pero no era generalizada y desde luego no incluía a los Hospitales de las Facultades de Medicina, a los antiguos «clínicos», que tenían un modelo organizativo muy similar a la división en las asignaturas clásicas del curriculum de Medicina: clínicas médicas, clínicas quirúrgicas, psiquiatría, dermatología, oftalmología, pediatría, anatomía patológica, farmacología, etc., sin cabida para las especialidades médicas. Esta modernización del sistema hospitalario, con la aparición generalizada de los Servicios de las diferentes especialidades médicas convivió durante bastantes años con la estructura clásica, no reformada, de las Facultades de Medicina y sus Hospitales Clínicos. En estos años existía un auténtico divorcio entre la medicina hospitalaria moderna y la medicina «académica». Por lo que respecta a los neurólogos nuestra función teórica en este ámbito docente estaba asumida por los internistas. En la SEN surgía de cuando en cuando alguna voz que reclamaba para los neurólogos algún papel en la docencia de pregrado, pero estas reclamaciones sólo tenían un valor testimonial.

A finales de los 60 se produjeron varios hechos que iban a cambiar la evolución de las Facultades de Medicina: creación de las nuevas Universidades Autónomas en Madrid, Barcelona y el País Vasco, convocatoria de algunas plazas de profesor agregado con denominación de una especialidad médica o quirúrgica; crisis económica de los Hospitales Clínicos, cuya modernización ya no podía pararse pero tampoco ser financiada por su propietario, el Ministerio de Educación. La creación de una Universidad privada, la Universidad de Navarra, con un modelo docente mucho más paralelo a la estructura asistencial moderna, también supuso un cierto revulsivo.

Las Universidades Autónomas significaron la ruptura del modelo docente clásico de los Hospitales Clínicos, como únicos hospitales universitarios posibles. Se utilizaron para la docencia hospitales de diversa titularidad y en la mayoría de los casos con organigra-

mas modernos, con Servicios de las diferentes especialidades. Empezaron a incorporarse a la docencia, de forma amplia, especialistas diversos y entre ellos neurólogos.

La Universidad de Navarra también incorporó a la docencia a los neurólogos de su Clínica Universitaria. Invitó a Luis Barraquer Bordas como Profesor Extraordinario y Manolo Martínez Lage fue su primer Profesor Ordinario. En cierta forma, el modelo de Navarra, con la importante participación de los neurólogos en la docencia de pregrado, junto a otros especialistas médicos y quirúrgicos, representó durante años un islote a imitar y a envidiar.

Las normas legales que permitían convocar plazas con la denominación de una especialidad también supusieron la abertura de una cierta posibilidad legal aunque parecía muy restringida por la escasa intervención de los neurólogos en la estructura universitaria. Yo diría que hasta este momento el papel que la SEN podía jugar en la ordenación universitaria era más bien escaso y es aleccionador en este sentido repasar las actas de las reuniones de la SEN para comprobar la escasez de citas de este tema.

Sin embargo, las cosas estaban cambiando paulatinamente aunque de forma muy desigual en las diversas Facultades de Medicina, siendo en las Universidades Autónomas donde poco a poco los neurólogos iban participando cada vez más en la docencia de pregrado. En 1982, se convoca la primera plaza de profesor agregado numerario del Estado español, con la denominación de Neurología, en la Universidad de Murcia, ganada por Juanjo Zarranz, quien pasará poco después como Catedrático de Neurología a la Universidad del País Vasco. Manolo Noya también era en aquella época Profesor Agregado, siendo después Catedrático, pero no fue inicialmente neurólogo sino internista, pasando posteriormente a serlo y a ejercer como tal.

Poco tiempo después, la Universidad española inicia un cambio con la discusión de lo que va a ser la Ley de Reforma Universitaria. En realidad, creo que la necesidad de este cambio ya era sentida en los ambientes universitarios desde bastantes años antes, pero que fue precipitado por una cuestión que fueron los llamados «penenes», profesores no numerarios. Efectivamente, la expansión bastante importante y rápida que había acontecido en la universidad española había creado una nueva clase de profesorado que hubo que contratar, sin recurrir al conocido sistema de las oposiciones. Este importante contingente de profesorado creaba un problema de consolidación y estabilización que había que resolver. El gobierno de la UCD había planteado una reforma universitaria a través del anteproyecto denominado Ley de Autonomía Universitaria (LAU), apadrinado por el ministro Mayor Zaragoza, que en mi opinión hubiese cambiado realmente nuestra universidad. Iniciaba una tendencia a la desaparición del funcionariado en la carrera docente, que era sustituido por conceptos como acreditación docente y contratación libre, nuevos en nuestro país. Sin embargo, este proyecto no tuvo los apoyos suficientes y al ganar las elecciones los socialistas impulsaron una ley que ha promovido dos carac-

terísticas en el profesorado universitario: su carácter funcionarial y la tendencia a la endogamia en la provisión de plazas universitarias. Efectivamente, la promulgación de la Ley de Reforma Universitaria (LRU) empezó el proceso de consolidación de las personas que estábamos vinculados a la universidad y que en su mayor parte nunca habían pensado en convertirse en funcionarios, en «numerarios». Yo, al menos, no creía en esta posibilidad, y sigo pensando, a pesar de la evolución de los hechos, favorable para mis intereses, que no es el mejor camino para nuestra universidad.

Volviendo al hilo de la situación de los neurólogos en la docencia universitaria, la promulgación de la LRU inició un proceso de consolidación muy irregular y variable de unas facultades a otras. Como también se inició una cierta autonomía universitaria, la posición de los neurólogos en cada facultad o departamento universitario ha dependido de muchos factores. Básicamente, cada uno de nosotros tiene su historia personal e intransferible, y no se ha seguido ningún tipo de planificación racional. Sin embargo, hay que reconocer que la situación actual nada tiene que ver con la situación en 1982. Hemos pasado de un único profesor «consolidado» a un grupo cada vez más amplio de neurólogos que hemos ido entrando en las diversas categorías docentes. No dispongo de las cifras reales pero creo que entre asociados, titulares y catedráticos seguramente somos unos ciento cincuenta. Sin embargo, en mi opinión, lo grave no es el número, obviamente corto, sino la absoluta falta de uniformidad o planificación de la enseñanza de la Neurología a los estudiantes de medicina de nuestro país. Además, esta ausencia de planificación, generalizada, está agravada por la poca participación de los neurólogos, cuando existe. Naturalmente, estoy hablando en general sin que sean suficientes las escasas excepciones existentes. Por esto creo que la SEN puede intentar jugar algún tipo de papel, que hasta ahora no ha tenido.

Desde la Comisión de Docencia se está impulsando el intento de establecer por los neurólogos una relación de los conocimientos y aptitudes que un médico debe adquirir durante su formación de pregrado, con el fin de una vez elaborados y discutidos, hacerlos llegar a los correspondientes departamentos universitarios para su conocimiento. Sería como un documento confeccionado por expertos, difundido a quien corresponde para intentar conseguir un mínimo uniforme en nuestras facultades. La consideración de quién debe impartir las enseñanzas de Neurología a los estudiantes de medicina es otro punto, seguramente el más importante, que debería también abordarse, aunque las esperanzas de influir a corto plazo no sean demasiado grandes, a mi modo de ver.

Docencia de postgrado

En este apartado de docencia de postgrado incluyo la formación de neurólogos, de forma completa o parcial. Hasta la mitad de la década de los 60 la formación de los neurólogos se hacía de forma completamente anárquica, es decir, que dependía de la

iniciativa de cada persona buscar la manera de aprender la especialidad y también de la buena disposición de alguien que la enseñase. La Ley de Especialidades Médicas preveía varias formas de obtener el título, todas ellas basadas en la demostración de que hubiese transcurrido un cierto tiempo, creo que dos años, en un centro o servicio, o bien con la justificación «de facto», al haber transcurrido este tiempo apuntado como especialista en un Colegio de Médicos. Naturalmente, no existía ningún control sobre la cualidad de la formación. Incluso era posible obtener sin demasiados límites varios títulos de especialista, como en racimo. Todos los de mi generación recordamos casos pintorescos de auténtico coleccionismo.

Sin embargo, como muchas cosas en la historia reciente de nuestro país, se inició un cambio en la década de los 60. La influencia de la vecina Francia, con su figura de «interne des hôpitaux», y de los países anglosajones, con sus médicos residentes, empezó a calar en nuestra sociedad médica. Tres grandes hospitales españoles, el General de Asturias, la Clínica de la Concepción y el Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, al crear lo que se denominó Mesa de Hospitales iniciaron nuestro sistema actual de formación de especialistas, el germen del denostado y admirado sistema MIR. Consistía la idea simplemente en regular la formación de postgrado de los médicos, incorporándolos a la plantilla de los Hospitales, con unas exigencias mínimas para otorgarles el certificado de residencia en una especialidad. Se daba la paradoja en muchos hospitales de aquella época que los residentes eran los únicos vinculados al centro de alguna forma y con una cierta remuneración, de cuya cuantía mejor no hablar para que no me digan nuestros colegas jóvenes que estoy contando batallitas.

Esta idea del sistema de formación de especialistas no salió de la medicina académica de las Facultades de Medicina sino de la medicina hospitalaria no académica, que en aquella época, como ya he dicho, se estaba renovando. Ello explica que las Sociedades Científicas hayan tenido un cierto papel, reconocido u oficial, en la génesis y el control del sistema de formación de especialistas que se fue configurando en el país. Desde el principio, el Ministerio de Sanidad asumió un papel dominante en este sistema, por el hecho trascendental de que era el que pagaba, de una u otra forma, a los residentes. El ministerio creó unas comisiones de especialidad en las cuales dio entrada a los Colegios de Médicos, a las Facultades de Medicina, a las Sociedades Científicas de la Especialidad, además de a sus propios representantes. También se dio entrada posteriormente a representantes de los residentes. La configuración de estas comisiones es bastante adecuada y de su trabajo ha ido llegándose a los Programas de Formación de los diferentes especialistas médicos. La SEN tuvo un papel activo desde el principio en la Comisión de Neurología, nombrando sus representantes de forma democrática y teniendo por ello la fuerza que da ser un representante elegido, no nombrado como los demás. La Comisión de la especialidad tiene diversas funciones pero las que me parecen más relevantes son: confección del programa de la residencia; acreditación docente de los diversos centros; homologación si procede de títu-

los de especialistas obtenidos por otros sistemas; control del cumplimiento de los programas y de las normas de acreditación; opinión sobre el número de especialistas a formar anualmente. Quizás el límite que existe al funcionamiento de la Comisión, que es la repercusión económica de sus decisiones, sea el mayor obstáculo para su correcto funcionamiento.

La SEN ha impulsado decididamente varias líneas que son muy importantes en el Programa de formación de nuestra especialidad. En primer lugar desde hace muchos años, como mínimo veinte, ha defendido la necesidad de añadir un quinto año al programa de Neurología. Después, ha defendido también la necesidad de reconocer las llamadas competencias especiales que regulen en cierto modo perfeccionamientos o superespecializaciones del Programa. Las más claras desde el principio han sido patología neuromuscular y neurofisiología clínica. También ha intentado buscar soluciones a algunas especialidades fronterizas como neuropediatría, neuropatología, neurorradiología. Sin embargo, la escasez de recursos en algunos casos y en otros la excesiva rigidez de nuestro sistema MIR han sido obstáculos insalvables, por el momento.

Esta misma escasez de recursos, en este caso de la Comisión de la Especialidad, es la responsable de la escasa agilidad demostrada para revisar periódicamente sus decisiones. Por ejemplo, las acreditaciones docentes, los mismos programas de la residencia, su funcionamiento o cumplimiento real, deberían verificarse periódicamente.

La preocupación de la SEN por la cualidad de la formación de los residentes de Neurología la ha llevado a la organización de diferentes tipos de actividades científicas destinadas específicamente a ellos: cursos de formación, seminarios, becas para asistencia a congresos, fomento de intercambios de estancias de residentes en diferentes servicios. De esta forma intenta completar o mejorar los programas de formación que puede ofrecer cada centro por sí mismo.

Formación continuada

La formación continuada sí ha sido de forma más o menos explícita un objetivo básico y fundacional de la SEN. La asociación de neurólogos para intercambiar conocimientos y experiencias fue la motivación inicial de nuestra sociedad a pesar de que entonces no se utilizase el nombre de *formación continuada* para denominar esta actividad. La organización de actividades explícitamente docentes, dirigidas a los miembros de la Sociedad, para mantener actualizados sus conocimientos se inició en la época inmediata a mi presidencia y recuerdo que fue Juanjo Zarranz quien la inició. Seguramente inspirados en el ejemplo de la Academia Americana de Neurología se intentó reproducir el modelo en la SEN y creo que con bastante éxito.

Aprovechando las reuniones ordinarias de la SEN o las demás reuniones extraordinarias y los congresos se han ido tratando una serie bastante amplia de temas con la finalidad de facilitar la actualización de los conocimientos. Los diferentes grupos de estudio, actualmente muy potentes y activos, han colaborado de forma decisiva en esta actividad de la SEN. A veces las actividades organizadas aún sin tener una intencionalidad exclusivamente docente cumplen perfectamente esta función de formación continuada.

En los últimos años ha surgido en la SEN la inquietud por la necesidad de la recertificación de los conocimientos correspondientes a la especialidad, inquietud que refleja la idea general que se va extendiendo entre el colectivo médico sobre la necesidad de actualizar sus conocimientos. Como todas las ideas nuevas, la introducción de este concepto y sobre todo de la obligatoriedad de la recertificación periódica va a resultar, y de hecho ya está resultando, un tema complicado. La Administración ha creado una Comisión en la que intervienen el Colegio de Médicos, las Sociedades Científicas, las Facultades de Medicina y el Ministerio de Sanidad, con la idea de encauzar este tema que de momento se ve bastante complicado.

La SEN hace bien en ir desarrollando un programa de actividades que ofrezca a los neurólogos la oportunidad de ir actualizando sus conocimientos. Un tema todavía por resolver es la cuantificación en créditos de las diversas actividades y la forma de obtenerlos, con garantías de seriedad, aunque no parece lo más complicado. Además de las actividades docentes organizadas directamente por la SEN, también se pueden acreditar, de forma cuantificada, actividades organizadas por socios directamente, siempre que se sometan a los controles de calidad necesarios.

En los últimos dos años se ha gestado una iniciativa desde el Comité de Docencia y el Comité de Acreditación de la SEN que ha culminado con la edición desde la SEN de una nueva revista, *Continua Neurologica*. Como indica su nombre, esta publicación, dirigida por Román Alberca, pretende completar la oferta en el terreno de la formación continuada neurológica.

Es importante también abrir esta oferta de formación que emerge y es controlada desde la SEN a otros especialistas no neurólogos a quienes pueda interesar. La Neurología atiende a algunas patologías muy relevantes por su frecuencia, como la patología vascular cerebral, las cefaleas, la epilepsia, la enfermedad de Parkinson, que pueden atraer la atención de otros especialistas que deseen aumentar sus conocimientos en estos campos.

La Neurología y la investigación en el Sistema Nacional de Salud: situación actual y desafíos dentro del Sistema Español de Ciencia y Tecnología

D. García Urra

La investigación en Ciencias de la Salud es un sector fundamental y relevante del Sistema Español de Ciencia y Tecnología. La investigación científica y la innovación tecnológica en Biomedicina y Ciencias de la Salud supone un espectro continuo que incluye la investigación básica, aplicada, clínica, nuevos desarrollos y la evaluación e innovación de procedimientos, servicios y tecnologías, sus beneficios y costes, que finaliza con la diseminación, transferencia y aplicabilidad de los resultados.

Dentro del campo de la ciencia la investigación médica ha sido, tanto a nivel mundial como español, una de las áreas más representativas de la explosión científica que ha tenido lugar en este siglo. En España, la investigación biomédica se ha llevado a cabo en un conjunto de instituciones muy diversas (Sistema Nacional de Salud, Organismos públicos de investigación, Universidades, Fundaciones, industria farmacéutica, asociaciones profesionales). Un papel destacado de participación de los hospitales, ISCIII, CSIC y centros universitarios se ha logrado, activamente, en el desarrollo de este tipo de investigación gracias al apoyo prestado por el Instituto de Salud Carlos III, mediante los programas de financiación del Fondo de Investigación Sanitaria (FIS) y, en menor medida, por el apoyo de otras entidades financiadoras (DGCICYT, CICYT, Unión Europea, Comunidades Autónomas y Empresas).

Los resultados de esta labor investigadora, beneficiosos en términos de calidad de vida (aumento del nivel de salud), de bienestar general (creación de riqueza) y de competitividad (crecimiento sostenible, procesos de mejora continua y creación de empleo), han sido objetivos relevantes y prioritarios de las políticas científicas de los países más desarrollados, contenidos en los distintos planes de I+D (Investigación Científica y Desarrollo Tecnológico), al considerar una cuestión de estado la consecución de los mismos.

Antecedentes históricos de la investigación biomédica en España

A partir de la Segunda Guerra Mundial se implanta un modelo en Estados Unidos, por la necesidad de conservar y aprovechar la inversión realizada durante el periodo bélico

en infraestructura tecnológica, que se constituye en la referencia actual de la organización de los sistemas nacionales de I+D. Este modelo organizativo de los sistemas de investigación se configura bajo una estructura de cuatro niveles, con un nivel jerárquico, en la que se establecen relaciones funcionales.

- El primer nivel se correspondería con el Gobierno y el Parlamento; su función es la planificación, fomento y coordinación institucional.

- El segundo nivel se correspondería con las Comisiones, Consejos, Institutos y Fundaciones; desempeñaría la función de elaboración, promoción, gestión y financiación de los Programas de Ciencia y Tecnología.

- El tercer nivel estaría representado por las Universidades, Centros Públicos y Privados de Investigación, Industria, etc., donde se desarrollaría la función de gestión de las áreas ejecutivas de la investigación.

- El cuarto nivel, correspondiente a los Laboratorios, Bibliotecas, Centros y Unidades de Investigación, entre otros, se identificaría con los servicios ejecutivos, científico-técnicos, propiamente dichos.

En España (1939) se crea el Centro Superior de Investigaciones Científicas (CSIC), como órgano de segundo nivel. No obstante, el CSIC fue desarrollando sus propios institutos de investigación (tercer nivel), con personal investigador propio (cuarto nivel), convirtiéndose en un órgano que simultaneaba funciones de segundo, tercer y cuarto nivel.

En 1958 se crea la Comisión Asesora de Investigación Científica y Técnica (CAICYT), que dependiendo de Presidencia del Gobierno tenía la misión de proponer al Gobierno los Planes de Investigación, actuando como un órgano de primer nivel, totalmente independiente del resto.

En 1963 se crea la Comisión Delegada del Gobierno de Política Científica, con la misión de coordinar los ministerios con competencias en I+D, y planificar la investigación, en calidad de órgano de primer nivel, sustituyendo las funciones de la CAICYT, que pasa a desempeñar funciones de segundo nivel, y se le encarga impulsar el Primer Plan de Desarrollo de I+D. Se implanta en España el modelo de «proyecto de investigación», los «métodos de evaluación de los proyectos de investigación» y los «planes concertados de investigación», como una modalidad en la que las empresas presentaban y realizaban sus proyectos de investigación.

Para potenciar la investigación sanitaria, en 1968, se crea la Comisión Administradora del Descuento Complementario, cuya finalidad era destinar a investigación el 15 % de

los fondos resultantes del descuento, a la industria farmacéutica, sobre ventas a la Seguridad Social (descuento complementario).

La Comisión Administradora del Descuento Complementario se convierte en 1980 en el Fondo de Investigación Sanitaria de la Seguridad Social (FISSS), que constituye una de las primeras piezas que más han contribuido al desarrollo de la investigación biomédica y sanitaria, y continúa siendo una de las principales fuentes de financiación de la investigación biomédica en España.

Situación actual de la investigación biomédica en España

La clave del sistema actual de investigación en nuestro país aparece con la promulgación de la Ley 13/1986 de Fomento y Coordinación General de la Investigación Científica y Técnica. Esta ley, conocida coloquialmente como «Ley de la Ciencia», ordena y establece los primeros niveles del Sistema de Ciencia y Tecnología y crea la Función 54 de los Presupuestos Generales del Estado, para financiar los Planes Nacionales de Investigación Científica y Desarrollo Tecnológico.

La Ley de la Ciencia se plantea como objetivos establecer los necesarios instrumentos para definir y planificar las líneas prioritarias de actuación en materia de investigación científica y desarrollo tecnológico, programar los recursos y fomentar y coordinar las actuaciones entre los sectores productivos, financieros y los gestores e investigadores de los Centros de Investigación y Universidades (Sistema Español de Ciencia, Tecnología, Empresa). Se designa a una Comisión Interministerial de Ciencia y Tecnología que se encargará del desarrollo de dichos planes (CICYT).

Coincidiendo con la creación de la CICYT, el desarrollo de los distintos Estatutos de Autonomía ha ido estableciendo las competencias que en materia de I+D posee cada Comunidad Autónoma. Surge así la necesidad de coordinar la actuación, en el campo de la investigación, de las diferentes Comunidades Autónomas entre sí, y de éstas con la Administración del Estado. A tal exigencia corresponde la creación, por esta ley, de un Consejo General de la Ciencia y la Tecnología, en el que participan representantes de la Administración del Estado y de las Comunidades Autónomas, para la elaboración del Plan Nacional de Investigación Científica y Desarrollo Tecnológico (Plan I+D).

En diciembre de 1997 se crea la Oficina de Ciencia y Tecnología (OCYT), adscrita a la Presidencia del Gobierno, con funciones coordinadoras y de apoyo a la CICYT.

Entre sus funciones destacan:

- Planificar y efectuar el seguimiento y la evaluación de: a) las líneas prioritarias de la política de investigación científica, desarrollo tecnológico e innovación, y b) la participación de España en programas internacionales.

- Diseñar los mecanismos para lograr la participación y coordinación de los distintos agentes que intervienen en el Sistema Español de Ciencia-Tecnología-Empresa.

- Actualmente diseña, para su aprobación por la CICYT, un documento que contiene el Plan Nacional de Investigación Científica e Innovación Tecnológica 2000-2003, en coordinación con los responsables de los planes regionales de I+D de las CCAA y en correspondencia con el V Programa Marco de la Unión Europea.

Papel del ISCIII en la investigación biomédica

En el marco establecido por la Ley de la Ciencia, la Ley General de Sanidad (14/1986, de 25 de abril), que da origen al Sistema Nacional de Salud, crea por el Título VII el Instituto de Salud Carlos III.

Dos años más tarde el Real Decreto 10/1988, de 8 de enero, regula y establece la estructura, organización y régimen de funcionamiento del Instituto de Salud Carlos III. En su introducción se justifica el origen del Instituto de Salud Carlos III: «Su creación obedece, así, a la necesidad de disponer de un Organismo que planifique, coordine, gestione y evalúe la política de investigación, docencia y control que incumbe al Ministerio de Sanidad y Consumo y a las Comunidades Autónomas, y establezca un marco común para estas actividades, a fin de conseguir una mayor integración y una mayor coordinación sectorial, que permitan dar respuesta a las demandas sociales relativas al fomento de la salud, bienestar social y calidad de vida, así como a las exigencias científicas que impone la incorporación científica a la Comunidad Económica Europea, todo ello en conexión con los objetivos y finalidades de la Ley 13/1986, de 4 de abril, de Fomento y Coordinación de la Investigación Científica y Técnica».

Asimismo, el Real Decreto 10/1988, de 8 de enero, define otras funciones que le corresponden al Instituto de Salud Carlos III, además de las otorgadas por la Ley General de Sanidad, en sus artículos 111, 112 y 113, en los siguientes términos:

- Como órgano de investigación y ordenación.

- Como órgano de control en el área de los medicamentos, productos sanitarios, productos biológicos, alimentos, sanidad ambiental y productos químicos potencialmente peligrosos.

- Como órgano en materia de docencia y educación sanitaria.

- Como órgano de fomento y coordinación de las actividades de investigación biomédica y sanitaria, en el marco de la Ley 13/1986, de 4 de abril, de Fomento y Coordinación de la Investigación Científica y Técnica.

- Como órgano de acreditación científica y técnica de carácter sanitario.

- Como órgano encargado de la promoción de la investigación en ciencias de la salud mediante la evaluación, financiación y seguimiento de proyectos de investigación, ayudas de infraestructura y ayudas para la formación de personal investigador. Estas funciones son asignadas al Fondo de Investigación Sanitaria, que es una Unidad del ISCIII, con rango de Subdirección General (Real Decreto 1893/1996).

El Instituto de Salud Carlos III consciente de sus competencias, no ignora que los Organismos Responsables de la Gestión del Programa I+D se enfrentan, en los albores del nuevo milenio, a los siguientes desafíos: aceleración en la competencia tecnológica y en la captación de recursos, intensificación en los mecanismos de cooperación (empresas, Universidades y Organismos de Investigación), creciente globalización en el diseño de programas y proyectos de I+D, desarrollo de líneas de investigación de carácter multidisciplinar, con alta densidad en recursos humanos, materiales y financieros, y la aparición de nuevos escenarios de gestión del programa I+D.

Para responder a estos desafíos, que en materia de ejecución, fomento y coordinación de la investigación tiene asignadas por ley, el Instituto de Salud Carlos III enmarca sus objetivos y actuaciones de acuerdo a los siguientes principios generales:

- Promoción de la complementariedad de actuaciones y la optimización de los recursos como forma de repartir costes y aprovechar economías de escala.

- Fomento del establecimiento de redes de conocimiento, experiencias y habilidades de núcleos científicos de distintas Instituciones públicas y privadas, que compartiendo objetivos y recursos, permitan alcanzar ventajas competitivas.

En aras al fomento, coordinación y planificación ordenada de líneas prioritarias de la investigación biomédica, el Instituto de Salud Carlos III desarrolla las siguientes actuaciones, en el marco de la Ley de la Ciencia, dentro de las líneas señaladas por la OCYT-CICYT.

- Participación en el diseño del Plan Nacional 2000-2003.

- Estudio de la situación actual de las áreas temáticas de I+D, en el ámbito de su competencia, como herramienta para la toma de decisión en materia de política científica.

- Propiciar la planificación y priorización de la investigación biomédica en los Centros de Investigación, del Sistema Nacional de Salud, de acuerdo con su capacidad, necesidad y oportunidad.

- Recomendar la optimización de los recursos humanos y materiales empleados en la investigación y propiciar los nexos de unión entre la investigación básica y aplicada en los centros sanitarios del SNS. Fomentar los estudios multicéntricos y multidisciplinares.

- Propiciar la institucionalización de la investigación en el Sistema Nacional de Salud, desarrollando el concepto de hospitales como Centros de Investigación.

- Evaluar la organización de la investigación en los dos últimos niveles del Sistema Español de Ciencia y Tecnología en Ciencias de la Salud, en el ámbito de su competencia, y sus posibles soluciones en el SNS.

- Propiciar el clima de acercamiento entre los distintos entornos científicos y productivos-financieros, así como de otros agentes de la sociedad civil, beneficiarios e involucrados en la investigación biomédica.

- Establecer mecanismos de evaluación y seguimiento de la política científica, de los programas y de los proyectos de investigación, que permitan conocer con indicadores objetivos la eficacia y eficiencia de los mismos.

- Contribuir a la formación y contratación de personal investigador, multidisciplinario y su profesionalización en el SNS.

- Propuesta de un Sistema de Acreditación de las actividades de investigación en el SNS por Convenio de Conferencia Sectorial en el ámbito del Consejo Interterritorial, a través de la Comisión Científico Técnica. Se propone implantar un procedimiento de evaluación externa con auditoría de los Centros solicitantes, en base al resultado de valorar su conformidad frente a criterios y estándares objetivos, previamente definidos, y cuyos resultados permitirán fundamentar las decisiones de acreditación de los citados Centros y Grupos de Investigación.

Centros y unidades de investigación del SNS

La investigación biomédica y en Ciencias de la Salud se realiza preferentemente en España, como en la mayoría de los países occidentales, en organismos públicos.

La investigación que se realiza en el Sistema Nacional de Salud tiene unos objetivos y características propias. Utilizando el mismo método científico ha alcanzado un grado

de sofisticación similar al de otras instituciones como la Universidad o el Consejo Superior de Investigaciones Científicas. La investigación que se realiza en el Sistema Nacional de Salud pretende contestar esencialmente a preguntas que surgen como consecuencia de la atención a los problemas de la salud. Estas preguntas nacen en el ámbito sanitario y su objeto son las propias enfermedades, los distintos aspectos de éstas o la gestión de las prestaciones sanitarias con el fin de lograr la máxima eficiencia social.

En los últimos años, la situación de la investigación en España en Ciencias de la Salud, ha mejorado notablemente. El número de investigadores ha aumentado de forma sustancial. La producción científica española, comparada con la de otros países de nuestro entorno, también evoluciona favorablemente. Aproximadamente el 50% de la producción científica española, presente en las bases de datos internacionales, corresponde a publicaciones biomédicas. Esta situación es todavía notablemente inferior a la de los países más desarrollados de la Unión Europea.

Aunque diversos indicadores de bienestar socioeconómico y sanitario señalan una notable mejoría en el área biomédica, persisten grandes grupos de enfermedades (cardiovasculares, neoplásicas, degenerativas, infecciosas, entre otras) con altas cifras de morbilidad, mortalidad y pérdida potencial de calidad de vida y de años productivos. La problemática descrita es común en los países del entorno, Estados Unidos y Japón. Estas áreas de patología deben ser objeto de interés prioritario y de dedicación preferente de recursos financieros para investigación.

El principal problema de los Centros Sanitarios en nuestro país, ante este horizonte de desafíos, es la necesidad de asumir y potenciar el concepto de Hospital organizándose como Centro de Investigación, donde concurran investigadores clínicos, multidisciplinares e investigadores básicos trabajando por objetivos y compartiendo recursos, en áreas concretas de los grandes grupos de enfermedades.

Asumir que el Hospital sea considerado como un centro de investigación implica una sensibilización y el apoyo firme de gestores y directores de los centros sanitarios asistenciales, y de sus responsables políticos en las diversas Administraciones locales, autonómicas y centrales con competencias sanitarias y en políticas de I+D+I (Investigación Científica + Desarrollo e Innovación Tecnológica). Es imprescindible que comprendan que el desarrollo de la investigación biomédica multidisciplinar y de calidad supone un requerimiento obligado, que añade un valor añadido a la labor asistencial y al Sistema de Ciencia y Tecnología y, dentro de este último, como subsistema integrado al mismo, a los objetivos propios del SNS.

Una mejor posición de España en el área de biomedicina sólo vendrá determinada por la posibilidad de ofrecer líneas de investigación de altos niveles de excelencia, con alta densidad de recursos, que abarquen un número limitado de problemas importantes, próximos a la realidad asistencial, con objetivos concretos y acciones multidisciplinares,

en las que participen simultáneamente investigadores básicos, clínicos y epidemiológicos (programas core).

En los planteamientos que pretenden abordar problemas temáticos multidisciplinares, en el área biomédica, resulta aconsejable disponer de Unidades Mixtas de Referencia, de excelencia, con participación múltiple de diversas instituciones (Instituto de Salud Carlos III, CSIC, Universidad, Centros Asistenciales y del ámbito del SNS y la industria farmacéutica). Su reconocimiento inicial y el seguimiento con evaluaciones periódicas deben ser certificados por un ente acreditador, independiente y objetivo, que garantice su excelencia. Estas unidades de referencia deben desarrollarse como centros que, dentro del área biomédica, prestan y dan servicios científicos y tecnológicos comunes para diversas instituciones de investigación. Estas estructuras, concebidas como unidades horizontales en la investigación de diversas áreas científico-tecnológicas, potenciarán la eficacia y eficiencia del sistema I+D+I. Entre sus servicios pueden encuadrarse facilitar la creación de modelos animales y de desarrollo de la ingeniería celular y la terapia génica encaminados a suplementar la investigación clínica y la medicina del siglo XXI.

Otro aspecto básico, dentro de una planificación de instrumentos estratégicos en la investigación en el SNS, es la definición e identificación de las que deben considerarse y denominarse Unidades de Apoyo a la Investigación de los Centro sanitarios. Estas Unidades, ya existentes en muchos centros sanitarios, deben proporcionar a todos los investigadores tres tipos generales de apoyo:

- *Área de Apoyo Económico-Administrativo:*

  Debe proporcionar el soporte necesario en distintos aspectos de la gestión administrativa y económica de los proyectos de investigación, así como la realización de auditorías internas.

- *Área de Apoyo Científico-Técnico:*

  Debe proporcionar soporte a aquellos aspectos metodológicos o instrumentales y de servicios comunes, de interés para varios equipos o líneas de investigación del centro. Entre ellos se incluyen asesoramiento en el diseño y análisis de datos, asesoramiento en aspectos éticos y legales de los proyectos; soporte de instalaciones comunes y de las tecnologías de la información (bibliotecas, bases de datos bibliográficas, comunicaciones).

- *Deben representar y actuar como:*

  Las Oficinas de Transferencia de Resultados de la Investigación (OTRI) de los hospitales.

A partir de las Unidades de Apoyo a la investigación del SNS y de las Unidades de Referencia Mixtas, las modernas tecnologías de la comunicación, reuniendo virtualmente los distintos centros que trabajen en problemas comunes, permitirán y favorecerán el desarrollo de redes temáticas, que organizadas en programas «core», compartan recursos y resultados. Esta organización horizontal facilitaría que los resultados sean más eficaces y eficientes, y permitiría que se reduzcan el tiempo de transferencia y aplicabilidad de los resultados en el SNS.

1. Investigación asistencial en el SNS

El campo de la investigación asistencial es paradigmático. La investigación que realiza el Sistema Nacional de Salud alcanza niveles apreciables de producción y es capaz de competir en calidad y relevancia con la investigación del ámbito científico internacional.

El progreso alcanzado en la mejora de la calidad y esperanza de vida se ha basado en un mejor conocimiento de los mecanismos moleculares, bioquímicos, celulares, genéticos, fisiopatológicos y epidemiológicos de las enfermedades o problemas de salud que constituyen el objeto fundamental de la denominada investigación biomédica. La investigación clínica (desarrollada en pacientes) y la investigación epidemiológica, en salud pública o servicios de salud (desarrollada en poblaciones), se realiza, en la actualidad, preferentemente en Hospitales del Sistema Nacional de Salud y en algunos Organismos Públicos de Investigación, como el Instituto de Salud Carlos III, y en modo incipiente en Centros de Atención Primaria del Sistema Nacional de Salud, donde es deseable que se amplíe y consolide. Otras entidades públicas y privadas, en las que existe potencial para afrontar retos de investigación sanitaria, en el sentido más amplio y positivo del término, participan o colaboran en este tipo de investigación, como la industria farmacéutica, agencias de evaluación de tecnologías sanitarias, escuelas de salud pública, algunas Fundaciones, sociedades científicas y asociaciones de enfermos.

La inmensa mayoría de las investigaciones que realizan los distintos profesionales del Sistema Nacional de Salud se lleva a cabo de forma voluntaria, con una gran dosis de entusiasmo, no existiendo una planificación institucional de la actividad investigadora ni un reconocimiento profesional de esta actividad.

La presión asistencial y el dinamismo que origina un medio tan activo como el Sistema Nacional de Salud, es una ventaja a la hora de emprender investigaciones, pero de forma simultánea condiciona un cierto grado de «amateurismo» que se refleja en actividades que podrían ser más eficientes. Así el número de proyectos de investigación que generan los profesionales del Sistema Nacional de Salud es considerable (más de 1.500 por año), pero la evaluación de estas propuestas de investigación por expertos

determina que sólo alrededor del 30 % posee la calidad científica necesaria para obtener la financiación.

En España existen grupos de investigación de calidad en el área de la biomedicina. Sin embargo, la masa crítica investigadora sigue siendo muy reducida, los grupos de excelencia son pequeños y están fragmentados. Así mismo existe una deficiencia de investigadores básicos y de apoyo en los Centros del SNS. Esta situación obliga a incrementar los recursos humanos en cantidad y calidad en los grupos de investigación del Sistema Nacional de Salud.

Con la intención de incluir los hospitales profesionales dedicados plenamente a la investigación se han iniciado convocatorias públicas para contratar investigadores en el Sistema Nacional de Salud. Estos contratos pretenden incorporar profesionales de la investigación en el ámbito del SNS, con una trayectoria científica demostrada, cofinanciados por el Instituto de Salud Carlos III, a través del FIS, y por los propios centros solicitantes.

La previsión del número de investigadores que pueden ser contratados, en el SNS, en los próximos seis años, es de trescientos investigadores profesionales. Se pretende que la incorporación de investigadores profesionales en los Centros de Investigación del SNS consolide la creación de grupos estables de investigación, eleve los niveles de excelencia y favorezca, por el componente multidisciplinar, los nexos de unión entre la investigación básica y aplicada en el Sistema Nacional de Salud.

La formación de personal investigador es una actividad primordial desde la puesta en marcha de la llamada «Ley de la Ciencia». Todos los organismos o entidades financiadores de investigación han prestado un especial interés a la formación de personal investigador a través de la convocatoria y concesión de un elevado número de becas. El ISCIII, a través del FIS, ha contemplado en sus diversas convocatorias anuales la concesión de un gran número de becas destinadas a jóvenes investigadores que desean completar sus recientes titulaciones, incorporándose al entorno científico.

Las conclusiones que algunos autores establecen al estudiar los diferentes programas nacionales de formación son:

- Existen pocas salidas para aprovechar el potencial ya formado, debido a las escasas oportunidades de los jóvenes investigadores para permanecer en el sistema.

- La fragilidad laboral en que se encuentran gran parte de los jóvenes investigadores no permite la estabilidad necesaria para desarrollar la carrera de investigación.

- Irracionalidad de la política de formación, debido a que se ofrecen oportunidades muy por encima de lo que realmente puede asumir el sistema.

Considerando a la investigación un buen método para formar personal multidisciplinar de calidad para el Sistema Nacional de Salud, su éxito está condicionado al diseño de una política capaz de encontrar los mecanismos administrativos necesarios para un aprovechamiento racional de dichos esfuerzos y, de esta forma, conseguir que gran parte de los jóvenes formados encuentren salidas acordes con la enseñanza y especialización recibidas.

Es preciso insistir que la integración por objetivos de la investigación básica con la investigación clínica y epidemiológica garantiza la obtención de unos resultados de excelencia y pertinencia, sólo alcanzables con un abordaje común y multidisciplinar. Una más rápida implantación de los avances científicos generados con esta fórmula, implementados por los conocimientos que se producen en otros centros de investigación, mejorarán la calidad de la investigación y de los servicios de salud, al conseguir una transferencia y aplicabilidad de los resultados al SNS más inmediata. No es posible desarrollar una práctica médica de calidad, sin disponer de una investigación de alta excelencia y viceversa, porque únicamente el desarrollo completo de este binomio es garantía de compromiso ético y de calidad de todos los profesionales involucrados en los cuidados de los pacientes, con independencia de la responsabilidad política, gestora, investigadora, asistencial o cualquier otra en la que éstos participan.

2. La investigación en Neurología

La principal fuente de financiación de la investigación que se realiza en nuestros hospitales es la que aporta el Instituto de Salud Carlos III, a través del Fondo de Investigación Sanitaria (FIS). Se debe de destacar el importante número de proyectos de investigación que han sido financiados durante estos últimos años en el ámbito del Sistema Nacional de Salud. En un reciente artículo publicado por Santesmases y colaboradores, en 1998, en donde se analiza la distribución presupuestaria de los fondos públicos dedicados por el FIS a la financiación de proyectos de investigación durante 1988-1995, destacan que las especialidades médicas son las que reciben la mayor parte del presupuesto, fundamentalmente medicina clínica y endocrino (el 16 % del total del gasto durante este periodo), seguido de cáncer (14,4 %), neurociencias (13,2 %), bases moleculares y fisiopatología (11 %), cardiovascular (8,1 %) y enfermedades infecciosas y SIDA (3,9 %). Mientras que envejecimiento y epidemiología recibieron el menor porcentaje de estos fondos. Esta tendencia se ha mantenido durante los últimos cuatro años (1994-1998); concretamente, en la especialidad de neurociencias, se han financiado un total de 302 proyectos (11 % del total de proyectos financiados) con una cuantía total de 1.656.575.000 pesetas (13 % del presupuesto total). Los proyectos de la especialidad de envejecimiento representan el 2 % (65 proyectos), con una cuantía de 307.567.000 ptas., la mayoría de estos proyectos de investigación están relacionados con la enfermedad de Alzheimer.

Un dato importante a destacar es que mientras el número de proyectos y la financiación se ha mantenido estable durante estos últimos años en el ámbito de las neurociencias, existe un incremento mantenido en el número y cantidades financiadas en envejecimiento, donde destaca el Alzheimer, que ha pasado de 44.500.000 ptas. en el año 1995 a 98.833.000 ptas. en el año 1998, lo que supone un incremento superior al 100%. Esto nos debe hacer reflexionar sobre la importancia de la Neurología en los procesos degenerativos y relacionados con el envejecimiento, que en los próximos años serán un tema fundamental en la investigación biomédica y que de forma progresiva aglutinará un mayor esfuerzo tanto en recursos humanos como financieros.

Si analizamos los diferentes campos en los que se investiga en neurociencias nos encontramos con que el 43% de la investigación se realiza en el campo clínico (medicina clínica, neuroendocrino, neurocirugía, neuropsiquiatría, demencias, toxicología, cáncer, crecimiento y desarrollo, drogadicción, etc.), el 39% se realiza en los campos de la fisiopatología, genética, bases moleculares e inmunológicas y farmacología. Y el 18% restante se relaciona con los campos de la epidemiología, salud pública, bioética y servicios de salud (planificación, gestión y evaluación).

Las investigaciones que se realizan en los hospitales pueden catalogarse de muy diversas maneras, pues su clasificación depende tanto del carácter subjetivo de la persona que hace la clasificación como de las características de cada hospital. Nosotros hemos clasificado el tipo de investigaciones en tres grandes grupos; la investigación básica, clínica y sobre servicios de salud. Como hemos indicado anteriormente en nuestros centros del Sistema Nacional de Salud en el ámbito de la Neurología se realiza fundamentalmente investigación clínica, que representa el 85% de los proyectos financiados.

Un dato importante es que los proyectos realizados en investigación clínica por los organismos públicos de investigación, facultades y escuelas los realizan en colaboración con los hospitales, a través de las Unidades de Investigación, pero éstos representan poco más de un 10% del total de proyectos. El segundo lugar lo ocupa la investigación básica que representa el 10% de los proyectos financiados en las unidades de investigación. Estos proyectos de investigación que se desarrollan en el ámbito de la investigación básica son realizados habitualmente por centros de la Universidad o del CSIC, y son proyectos mucho más caros y de duración más larga.

Por último reseñar que únicamente el 5% de los proyectos de investigación se destinan a la investigación en servicios de salud. Éstos son proyectos de una duración mucho más corta, por lo tanto, más baratos.

Al estudiar la distribución de los proyectos de investigación concedidos según las diferentes comunidades autónomas, Santesmases y cols. destacan que la Comunidad de Madrid es la que acumula mayor número de proyectos en sus centros de investigación

y hospitales (el 36 % del total de proyectos y el 44 % de los fondos para neurociencias), seguida de cerca por Cataluña, con el 31,1 %, en el tercer, cuarto y quinto lugar pero ya muy alejadas se encuentran la Comunidad Valenciana, el País Vasco y Andalucía, con el 8,5 %, el 6,5 % y el 6,3 % respectivamente. El resto de las Comunidades Autónomas no superan el 5 % en el número de proyectos financiados. La alta concentración de subvenciones en Madrid y Cataluña se puede comprender perfectamente si somos conscientes del importante número de centros de investigación y hospitales y el elevado número de recursos humanos con los que cuentan.

Las principales fuentes de financiación empleadas por los investigadores principales en el ámbito de la investigación biomédica en el SNS, según una encuesta realizada por Espinosa y colaboradores, ponen de relieve que el 40 % de los investigadores principales de proyectos de investigación financiados por el FIS refieren haber obtenido financiación de empresas y laboratorios, el 21 % de fundaciones o entidades similares, el 19 % las reciben de sus respectivas Comunidades Autónomas, el 16 % de los programas nacionales financiados por la CICYT, el 10 % de los Proyectos de la Unión Europea y el 9 % de los Proyectos del Programa General de Conocimiento de la DGICYT del Ministerio de Educación y Ciencia. De estos datos los autores resaltan el elevado grado de financiación logrado para la realización de proyectos financiados por empresas o laboratorios y la escasa incidencia de los proyectos financiados por la CICYT y la DGICYT. Estos autores interpretan esta situación como consecuencia de las relaciones clienterales en la comunidad científica española, como reflejo de una cultura social y de que las dos entidades, en la concesión de sus proyectos, valoren más la carrera investigadora tradicional de los equipos y presten mayor atención a los proyectos de naturaleza más básica que aplicada, de modo que los investigadores hospitalarios compiten en desigualdad de condiciones con los procedentes de otros centros de investigación. Así el 39 % de los investigadores principales de los centros de investigación, facultades y escuelas obtienen financiación de las Comunidades Autónomas, el 37 % de los proyectos DGICYT, de empresas y de la CICYT, el 27 % de fundaciones o entidades similares y el 23 % de proyectos procedentes de la Unión Europea. La duración media de los proyectos de investigación en neurociencias, financiados por el FIS, es de 2,4 años, con un coste medio de 5.485.000 pesetas.

Otra fuente importante de ingresos en los hospitales son los Ensayos Clínicos, una práctica habitual, de los que actualmente no se dispone de un conocimiento fiable sobre el grado de participación y la financiación recibida en este tipo de investigación aplicada. Dentro de la organización de la I+D en los hospitales, es necesario que se doten y consoliden unidades de ensayos clínicos en fase I y II.

La investigación en Neurociencias es por el elevado número de proyectos financiados y por los resultados obtenidos una de las especialidades que mayor equilibrio presentan entre los presupuestos asignados y la producción científica obtenida. Cami et

al en 1997 sitúan las neurociencias en el tercer lugar en el número de artículos publicados entre 1990 y 1993, con un alto impacto bibliométrico, 2.448. Estos resultados se correlacionan perfectamente con el porcentaje de fondos que asignó el FIS durante este mismo periodo de tiempo, que corresponde al tercer lugar por especialidades.

Acoplamiento de la producción científico-técnica con los entornos productivos-financieros del sistema de ciencia y tecnología y empresa

El sistema de investigación y desarrollo en España ha adquirido en los últimos años una madurez que le sitúa, en calidad y cantidad de resultados, bastante por encima del lugar que nos correspondería por el volumen de la financiación que recibe. Sin embargo, son muy escasos los beneficios que nuestro sistema productivo está percibiendo de esta faceta de nuestra modernización.

En 1975 el gasto español en I+D representaba el 0,35 % del PIB, cuando en Alemania ya se dedicaba a este concepto el 2,15 %, en Francia el 1,8 % y en Italia el 0,85 %. Durante las dos últimas décadas, las Administraciones Públicas y las empresas españolas han realizado un notable esfuerzo para alcanzar en 1992 el 0,9 % del PIB dedicado a actividades de I+D. A partir de 1993 en España el porcentaje se mantiene estable, mientras en Alemania ha ascendido al 2,33 %, en Francia al 2,38 %, en el Reino Unido al 2,19 % y en Italia al 1,19 %.

El gasto en I+D creció en estos años a un ritmo superior al de otros indicadores económicos, y por otra parte la tasa de crecimiento del gasto español en I+D fue superior a la registrada en la UE y en la OCDE.

La investigación biomédica en España ha seguido esta tendencia del Sistema de Ciencia y Tecnología con un desarrollo de la investigación en Ciencias de la Salud que ha permitido pasar de ser meros consumidores de avances, desarrollados en otros países, a ser productores de conocimientos científicos.

Cuando se compara la situación actual con la de años precedentes se aprecia una evolución al alza en la totalidad de recursos dedicados a la investigación biomédica, si bien se está todavía en cotas inferiores a los Estados miembros de la Unión Europea, que cuentan con un mayor nivel de desarrollo. Nos separa al menos un punto (en porcentaje sobre PIB), lo cual viene a significar que habría que duplicar de largo los recursos dedicados a I+D en nuestro país. El resto de magnitudes relativas debería modificarse de modo similar si deseamos situarnos en la media de la Unión Europea. El objetivo del Plan I+D 2000-2003 es alcanzar el 1,2 por ciento del PIB, en el año 2004 el 1,4 y el 1,5

o 1,6 por ciento en el 2007, según declaraciones del Director de la OCYT (Diario Médico del 26 de mayo de 1999).

En el mundo occidental, la mayor capacidad de generación de ciencia y tecnología se encuentra en los Centros Públicos de Investigación. En España la investigación científica no ha aceptado la investigación orientada-aplicada, ha predominado el enfoque académico-curricular y no ha desarrollado, adecuadamente, ofertas atractivas para los empresarios. Por otra parte, los empresarios no han detectado las posibilidades I+D de los Centros Públicos, aunque sí asumen la necesidad de innovación y de transferencias de conocimientos básicos y aplicados para el desarrollo tecnológico. Las subvenciones públicas e incentivos fiscales para las empresas, y la orientación en materia de política científica dirigida a los Centros Públicos no ha sido suficientemente eficaz.

El Sistema Español de Ciencia y Tecnología ofrece una muestra de lo difícil que resulta convertir conocimiento científico en prosperidad socioeconómica. La ciencia española ha ganado una importante cuota en el conjunto de publicaciones de la comunidad científica internacional, y la calidad de los trabajos ha experimentado una notable mejoría. Además, los científicos españoles son más productivos que sus colegas de otros países. Paradójicamente, en el caso español, como en el resto de los países occidentales, la mejora en el sistema científico no ha sido suficiente para incrementar la competitividad de las empresas y, en definitiva, el bienestar y la prosperidad del país.

Retos de la investigación biomédica y en ciencias de la salud en los albores del próximo milenio

Es deseable que en el futuro más próximo, la inversión en I+D en ciencias de la salud y la producción científica española continúen la progresión ascendente ya iniciada, de forma que en España se alcancen niveles de producción científica equiparables a los conseguidos por otros países de nuestro entorno y un acoplamiento de los entornos científicos y técnicos con los sectores productivos financieros.

La salud, como consecuencia de la aparición de nuevas enfermedades y problemas sanitarios relacionados con la mayor esperanza y calidad de vida de la población, es un área en alza, en la que se prevé un mayor y mantenido esfuerzo financiero, en los próximos años. Las prioridades temáticas de investigación biomédica deben establecerse de acuerdo con los problemas de salud que afectan a la población española. Sin embargo, al establecer estas prioridades es necesario considerar los aspectos generales siguientes:

- La investigación que hay que potenciar y financiar, independientemente de cualquier otro criterio, debe asegurar su calidad y la capacidad de alcanzar resultados pertinentes para el SNS.

- La existencia de mecanismos rigurosos y normalizados de evaluación de los resultados alcanzados por los investigadores y por los equipos o centros de investigación es un aspecto fundamental, a considerar en cualquier programa que se dote con fondos públicos.

- Debería considerarse oportuno establecer prioridades en torno a mecanismos fisiopatológicos y moleculares comunes a varias alteraciones y, a su vez, en torno a proyectos o líneas que permitan establecer una visión amplia, desde las bases moleculares, genéticas y fisiopatológicas hasta las fases clínicas de diagnóstico, tratamiento y evaluación de servicios sanitarios *(core programs)*, preferentemente, de aquellos grupos de entidades cuyo interés social y sanitario es más relevante. En línea con el establecimiento de prioridades, se debe potenciar la llamada investigación sobre los resultados de las intervenciones de salud pública (investigación sobre efectividad o *outcomes research*).

- La colaboración interdisciplinaria y multiinstitucional debe ser una de las acciones clave en aras a conseguir una investigación cada vez más competitiva y realista.

- En todas las áreas priorizadas se deben tener en cuenta los aspectos económicos, fundamentalmente, asignando un peso específico del esfuerzo financiero a las áreas que han sido identificadas como de alto interés para el Sistema Nacional de la Salud.

Aunque en España se ha invertido en los últimos años una gran cantidad de recursos en crear equipos y desarrollar líneas de investigación en prácticamente cualquier institución o centro sanitario, es evidente que la mayor inversión en el futuro inmediato debe dirigirse a aquellos centros, equipos o líneas cuyas áreas de trabajo y resultados permitan garantizar una investigación de alto nivel, y competitiva en relación a Europa, Japón y EE UU. Debe considerarse también que iniciativas válidas de equipos, centros o líneas emergentes, reciban financiación suficiente y eviten la consolidación de defectos no deseables.

La última etapa en el proceso general de planificación es la evaluación. Este proceso forma parte integrante del proceso de planificación, en la medida que efectúa un repaso sobre las diferentes etapas de la planificación de la investigación y que va a cuestionar sucesivamente la pertinencia de los objetivos de las políticas y programas científicos, su grado de consecución, la justeza de las actividades llevadas a cabo, y la adecuación de los recursos a las necesidades. La evaluación de las políticas públicas de investigación, en sus distintas etapas desde la financiación hasta la obtención de resultados, es fundamental para ir mejorando el Sistema Español de Ciencia y Tecnología, y en nuestro caso el Sistema Nacional de Salud.

Agradecimientos

Agradezco a D. José Antonio Gutiérrez Fuentes (Director del Instituto de Salud Carlos III), D. Manuel Carrasco Mallén (Secretario Técnico del Instituto de Salud Carlos III) y al Dr. D. Juan Luis Mendoza, su colaboración en este trabajo que se ha enriquecido con sus críticas y aportaciones. Mi agradecimiento a Dª Flor Díaz Conde por la ayuda prestada en la elaboración y transcripción del manuscrito y sus numerosas versiones.

Referencias bibliográficas

[1] Bell, JI. «*Clinical research its dead: long live clinical research*». *Nature Medicine* 1999; 5: 477-478.

[2] Cami, J.; Zulueta, M.A.; Fernández, M.T.; *et al*. «Producción científica española en biomedicina y ciencias de la salud durante el período 1990-1993 (SCI y SSCI) y comparación con el período 1986-1989». *Med Clin* (Barcelona). 1997; 109: 481-489.

[3] COTI (MINER): *Análisis y comparación de las actuaciones de apoyo a la I+D en el ámbito nacional y en el ámbito comunitario* (V Programa Marco), 1998.

[4] CICYT: *Estrategia de I+D en el marco de la Comisión Interministerial de Ciencia y Tecnología* (1997).

[5] Editorial. «*Does research make for better doctors?*». *Lancet*, 1993; 342: 1063-1064.

[6] «*Essential Public Health Services Work Group of the Core Public Health Functions Steering Committee*», 1995 (tomado de Davis RM. «*Measuring the performance of public health agencies*». *BMJ*, 1999; 318: 889-890).

[7] Espinosa de los Monteros, J.; Díaz, V.; Toribio, M.A., *et al*. «La investigación biomédica en España (I). Evaluación del Fondo de Investigación Sanitaria (FIS) a través de los proyectos de investigación financiados en el período 1988-1995 a instituciones sanitarias asistenciales (hospitales)». *Med Clin* (Barcelona), 1999; 112: 182-197.

[8] Espinosa de los Monteros, J.; Díaz, V.; Toribio, M.A., *et al*. «La investigación biomédica en España (II). Evaluación del Fondo de Investigación Sanitaria (FIS) a través de los proyectos de investigación financiados en el período 1988-1995 a centros de investigación, facultades y escuelas». *Med Clin* (Barcelona), 1999; 112: 225-235.

[9] Guallar, E.; Conde, J.; De la Cal, M.A.; Martín-Moreno, JM. «Guía para la evaluación de proyectos de investigación en ciencias de la salud». *Med Clin* (Barcelona), 1997; 108: 460-471.

[10] Gutiérrez Fuentes, J.A. Conferencia: *Enfermedad de Alzheimer, aspectos sanitarios, sociales y económicos*. Día Mundial del Alzheimer, Barcelona, 1998.

[11] Leveghan, J.; New, B.; Mitchell, E. «*Setting priorities: is there a role for citizens' juries*». *BMJ*, 1996; 312: 1591-1593.

[12] Mayor-Méndez, F. «Unidades mixtas de Investigación». En *Investigación Biomédica en el Hospital*. Madrid, mayo 1999.

[13] Metzger, N.; Zare, R.N. «*Interdisciplinary research: from belief to reality*». *Science*, 1999; 283: 642-643.

[14] Santesmases, M.J.; Díaz, V.; Muñoz, E. «*Confronting scientists interests and health objetives: the Spanish Medical Research Fund as a research programme*», 1988-1995. *Research Evaluation*, 1998; 7(3): 179-185.

[15] SGPN: *III Plan nacional de I+D* (1996-1999).

[16] Vienonen, M.; Jankauskiene, D.; Vask, A. «*Towards evidence-based health care reform*». *Bulletin of the WHO (International J of Public Health)*, 1999; 77:44-47.

La Neurología y fármacos

E. Gutiérrez-Rivas y G. Gutiérrez

Introducción

La especialidad de Neurología se ha caracterizado siempre por ser una disciplina más compleja que otras especialidades y cuyo propósito esencial era la evaluación del paciente y la correlación anátomo-clínica. Los conocimientos crecientes de la semiología y propedéutica neurológicas permiten a los neurólogos establecer la localización y la extensión de una lesión del SNC de una forma deductiva; los hallazgos neurorradiológicos y necrópsicos servían para corroborar el diagnóstico clínico. Si este diagnóstico, además, tenía un par de nombres propios, generalmente extranjeros y de difícil pronunciación, el prestigio del neurólogo diagnosticador estaba garantizado.

Sin embargo, las posibilidades curativas o paliativas del especialista en Neurología eran bastante reducidas y el arsenal terapéutico de que disponíamos los neurólogos ha sido siempre extremadamente limitado.

Este panorama ha cambiado radicalmente en los últimos años, gracias a un conjunto de circunstancias, entre las que cabe destacar la acuñación, por Hubel, hace más de treinta años, del concepto de Neurobiología[1], que aproximó los intereses de investigadores básicos de muy diversos campos, como neuroanatomía, neurofisiología, neurofarmacología, neuroinmunología, neurogenética, neuropsicología, neurología clínica y muchos otros. Los avances en el conocimiento del sistema nervioso que se han producido por la estrecha colaboración de todos estos expertos –entre otros importantes méritos– fueron reconocidos en la concesión, en 1982, del Premio Nobel de Medicina y Fisiología a este investigador.

Si a estos intereses comunes añadimos los avances en aspectos tecnológicos de metodología, como es la biotecnología o la ingeniería genética, así como nuevas formas de encarar la asistencia y el estudio de los problemas médicos, como la bioestadística, la epidemiología y la bioética, entre otros, podremos comprender que la ampliación de los conocimientos del sistema nervioso haya seguido una curva exponencial.

La designación como Década del Cerebro a los últimos 10 años del siglo XX ha promovido aún más la investigación en neurociencias y ha acelerado el desarrollo de nuevos fármacos con acción sobre el sistema nervioso[2].

El aumento del nivel de bienestar socio-económico de nuestro país ha permitido que todos los ciudadanos tengan acceso a la Sanidad Pública. Resultaría hoy excepcional que un enfermo parkinsoniano, por ejemplo, no estuviera recibiendo asistencia médica especializada y, por tanto, no consumiera fármacos antiparkinsonianos a dosis adecuadas y en la combinación idónea a las características del paciente y a las circunstancias de su situación funcional.

Por otra parte, han surgido, en los últimos años, asociaciones de pacientes o de familiares de enfermos de una determinada enfermedad, asociaciones que, progresivamente, han ido aumentando en número, en tamaño y en prestigio social (véase, a título de ejemplo, la Asociación Francesa contra las Miopatías). Inicialmente estas asociaciones eran poco más que grupos lúdico-recreativos para entretenimiento de los enfermos, que tenían, por su enfermedad, una limitada vida social. Con el tiempo, al ir ganando en prestigio, en poder económico y social, estas asociaciones se han convertido en una fuente de presión socio-sanitaria, que exige mejores tratamientos y mayores atenciones y cuidados a los pacientes. En algunos casos concretos llegan a financiar la asistencia y la investigación de las enfermedades relacionadas con las asociaciones, pero siempre tienen una política de sensibilización social y divulgación de conocimientos de la enfermedad.

Otro factor que pesa en la asistencia sanitaria y, por tanto, en la prescripción de fármacos es la confianza en el desarrollo científico. ¿Quién no ha tenido algún paciente que le mostraba recortes de periódico o artículos de prensa o, incluso, hojas de Internet, con datos de «su enfermedad»? ¿No existe la sensación de que, al fin del milenio, la tecnología que ha permitido al hombre pisar la Luna hace casi 30 años es todopoderosa? Con relativa frecuencia los pacientes y sus familias tienen dificultades para entender que su enfermedad no tenga un tratamiento eficaz, rápido y seguro. Parece lógico, pues, exigir al neurólogo (al igual que a otros especialistas) el tratamiento óptimo de su enfermedad. Todos habremos recibido, en más de una ocasión, por parte de familiares y pacientes, peticiones de medicamentos que estaban aún en fase de ensayo clínico, o que no se habían comercializado todavía. Los conocimientos adquiridos a través de la prensa o de Internet y divulgados por las asociaciones de enfermos facilitan y provocan este tipo de peticiones. A veces, incluso, las asociaciones de enfermos no son ajenas, por su capacidad de presión social, a la aprobación y uso de nuevos y prometedores fármacos.

A pesar de estos milagrosos medicamentos, sin embargo, los neurólogos carecemos de tratamientos curativos, y hemos de limitarnos a tratamientos sintomáticos o paliativos,

que, indudablemente, mejoran la calidad de vida de los pacientes, alargan su vida y disminuyen sus sufrimientos.

No debemos olvidar tampoco que muchas enfermedades neurológicas son de carácter crónico, con un curso que se prolonga durante años o décadas. Por ello, la asistencia neurológica a los pacientes y los tratamientos médicos duran años y años, lo que redunda en el elevado coste económico de su terapéutica sintomática y paliativa.

Revisaremos a continuación algunas enfermedades neurológicas, evaluando los costes de la asistencia farmacológica y, en su caso, el incremento monetario experimentado a lo largo de algunos años. Usaremos siempre, como valor de referencia, el precio de venta al público del medicamento, más un 4 % de IVA, referido, todo ello, a pesetas de 1999 y a euros.

Enfermedad de Parkinson

Es un ejemplo demostrativo de esta evolución histórica. En 1817, con la monografía de James Parkinson sobre la parálisis agitante, se sentaron las bases del diagnóstico clínico de esta enfermedad[3]. Tuvieron que transcurrir más de 100 años para que se conociera el efecto beneficioso del trihexifenidilo (Artane) en el control del temblor parkinsoniano[4]. Y no fue hasta la década de los 70, más de 150 años después de la descripción de la enfermedad, cuando se descubrió la eficacia de la levodopa sobre la rigidez parkinsoniana, y, consecuentemente, se generalizó su uso en estos pacientes. En los años 80 se sumaron al arsenal terapéutico los agonistas dopaminérgicos y el hasta ahora último capítulo de esta enfermedad se remonta a los últimos meses (casi podríamos decir semanas) en que disponemos en España de nuevos fármacos inhibidores de la COMT.

De forma paralela, el coste de los tratamientos de la enfermedad de Parkinson ha experimentado un incremento notable, no sólo por el uso simultáneo de varios fármacos en un mismo paciente, sino también porque los nuevos medicamentos salen al mercado con un precio elevado.

Así, hace 30 años, un parkinsoniano medio que tomara tres comprimidos al día de Artane-2 mg gastaba en medicación unas 1.140 ptas. al mes, equivalentes a 6,85 euros. Hace 15 años, un paciente tratado con tres comprimidos diarios de Artane-2 mg y cuatro tabletas diarias de Sinemet-Plus, pagaba unas 3.600 ptas. al mes, es decir, 21,65 euros. En 1995, un paciente que precisara tres comprimidos al día de Artane-2 mg, tres tabletas diarias de Sinemet-Plus y 2,5 mg al día de Pergolide (Pharken), debería contar con un presupuesto mensual de unas 20.550 ptas., lo que equivale a 123,50 euros. Hoy en día, si un paciente parkinsoniano toma tres comprimidos diarios de Artane-2 mg,

más tres comprimidos de Sinemet-Plus, 2 mg de Pharken y 400 mg de Comtan, origina un gasto farmacéutico de unas 31.000 ptas. (186,30 euros)[5].

Por otra parte, la prevalencia de la enfermedad de Parkinson ha aumentado considerablemente en los últimos 50 años, más como consecuencia de los efectos beneficiosos del tratamiento médico y del envejecimiento de la población, que por el aumento de la incidencia[6]. El producto de la prevalencia por el coste medio, nos demostrará el importante incremento del gasto farmacéutico en esta patología.

Enfermedades neuromusculares

Algunas enfermedades neuromusculares, como es el síndrome de Guillain-Barré, han incrementado el gasto en medicamentos de forma notable. La incidencia de la enfermedad es de 1 a 2 casos/100.000 habitantes/año, cifra que permanece constante desde hace décadas. El tratamiento en la fase aguda se limitaba, hasta hace pocos años, a las medidas de soporte y vigilancia del paciente, que debía ser en una Unidad de Cuidados Intensivos si había riesgo de deterioro ventilatorio. En alguna ocasión se utilizaban los corticoides, con resultados poco claros. Desde 1985 se demostró la eficacia de la plasmaféresis en el tratamiento de la fase aguda del síndrome de Guillain-Barré[7,8]. En 1988 se publicaron los primeros resultados de la administración de inmunoglobulinas por vía intravenosa en este síndrome[9]. Estas medidas terapéuticas son las que tomamos diariamente en el manejo de los enfermos afectos de síndrome de Guillain-Barré.

Si bien es cierto que tanto la plasmaféresis (con la adecuada reposición de albúmina humana, o de liofilizado de proteínas plasmáticas humanas) como las inmunoglobulinas acortan el tiempo de estancia media en la UVI y el tiempo de recuperación de los pacientes, el gasto farmacéutico de un ciclo de plasmaféresis (cinco sesiones de 2 litros cada una) supone un gasto superior a 400.000 ptas. (2.404 euros) y la dosis de inmunoglobulinas (2 gramos por kilo) supera las 500.000 ptas. (más de 3.000 euros).

Plasmaféresis e inmunoglobulinas son dos tratamientos habituales en otras enfermedades neuromusculares, como la neuropatía inflamatoria desmielinizante crónica (CIDP), la miastenia gravis, en determinados fases de su evolución, y algunos casos de miopatía inflamatoria. Cabe aquí recordar que la incidencia de la CIDP es mal conocida, pero la prevalencia es superior a la del síndrome de Guillain-Barré. La prevalencia de la miastenia gravis y de las miopatías inflamatorias es, respectivamente, de 4 casos por 100.000 habitantes[10] y de 0,1 a 0,5 casos por 100.000 habitantes[11].

ELA

Para el tratamiento de la enfermedad de motoneurona, o esclerosis lateral amiotrófica, no hemos dispuesto de fármacos hasta hace pocos meses. Hasta entonces, el tratamiento médico era exclusivamente paliativo y sintomático, con medidas de soporte. Desde hace casi dos años tenemos en nuestra farmacopea Riluzol (Rilutek), un fármaco con eficacia probada para enlentecer el curso clínico de la ELA, especialmente en las fases iniciales de la enfermedad. Este medicamento cuesta más de 75.000 ptas. al mes (455 euros). La prevalencia de la ELA, además, es ahora mayor que hace 10 años[12]. En muchos casos de pacientes con ELA, no es posible, en la práctica, suspender esta medicación cuando se inicia la respiración asistida, por motivos psicológicos o por presión familiar, lo que produce un aumento innecesario del gasto.

Migraña

Las crisis de jaqueca afectan a más del 10 % de la población española. Se ha estudiado mucho sobre la repercusión económica que los episodios de jaqueca tienen sobre la economía, a causa del absentismo laboral y por la pérdida de horas de trabajo. A continuación estudiaremos la evolución del gasto farmacológico en diversas épocas.

Una crisis de migraña puede responder a un analgésico suave, como ácido acetilsalicílico, paracetamol o dipirona magnésica, por ejemplo, lo que supone un gasto entre 12 y 25 ptas. (0,07-0,15 euros). Hace 25 años se recomendaba la administración de un derivado ergotamínico con cafeína (Cafergot) al inicio de una crisis de jaqueca[13]. Dos grageas de Cafergot suponen un gasto de unas 40 ptas. (equivalentes a 0,25 euros). Hoy se puede prescribir un triptán, lo que eleva el gasto por encima de las 1.000 ptas. (algo más de 6 euros) por episodio de migraña. Por otra parte, no debemos olvidar que, en la práctica, el uso de los triptanes no es excesivamente correcto, ya que se prescriben para crisis de dolor de cabeza que no son de origen vascular[2].

Enfermedad vascular cerebral

Aunque se está observando una reducción en la incidencia de algunas formas de enfermedad cerebrovascular, como es la patología isquémica, gracias a las medidas de prevención primaria[14], la prevalencia de la trombosis cerebral es cada vez mayor en nuestro país. Las medidas de prevención secundaria, con fármacos antiagregantes plaquetarios, han experimentado en los últimos años modificaciones importantes. De la profilaxis con ácido acetilsalicílico a dosis bajas (que cuestan 300-400 ptas. mensuales, es decir, de 1,8 a 2,4 euros) se ha pasado a la asociación de ácido acetilsalicílico con dipiridamol (1.700 ptas.

o 10,20 euros al mes) y, luego, al uso de Ticlopidina (8.400 ptas. o 50,50 euros al mes) o Clopidogrel, lo que cuesta 12.300 ptas. o 74,25 euros mensuales.

Esclerosis múltiple

La introducción del uso de interferones en el tratamiento de la esclerosis múltiple –una enfermedad con una prevalencia de 60 casos por 100.000 habitantes–, ha supuesto un avance considerable en la reducción de los brotes de desmielinización en pacientes con la forma recurrente-remitente de la enfermedad[15]. Sin embargo, su precio ha disparado el gasto farmacéutico, por lo que, en España, se prescribe interferón tras una autorización de una comisión nacional que evalúa la indicación correcta.

Existen en el mercado diversos interferones, con un precio medio mensual de unas 240.000 ptas. (unos 1.445 euros).

Demencia tipo Alzheimer

La prevalencia de la enfermedad de Alzheimer está aumentando progresivamente en Europa y en Estados Unidos. Actualmente se estima una prevalencia del 5 % (5.000 casos/100.000 habitantes) en la población menor de 65 años, cifra que se eleva hasta el 20 % (20.000 casos/100.000 habitantes) si la población tiene más de 85 años[16].

No existe, hasta la fecha, ningún medicamente curativo de la enfermedad, a pesar de las múltiples investigaciones que se están llevando a cabo en todo el mundo.

Nuestros recursos farmacológicos sólo sirven para mejorar la capacidad funcional de los pacientes y enlentecer la evolución clínica de la enfermedad. Estos fármacos están en el mercado desde hace unos pocos años y, algunos, desde hace pocos meses.

Con respecto al coste de los medicamentos que se utilizan en la enfermedad (ya sabemos que el coste global de la atención a un paciente con enfermedad de Alzheimer no es sólo el de los medicamentos), debemos considerar que un tratamiento estándar de tacrina (160 mg/día) supone unas 23.000 ptas. cada mes (unos 139 euros); si el paciente recibe donepezilo a dosis de 10 mg diarios, deberá pagar más de 25.000 ptas. mensuales (equivalentes a poco más de 151 euros); y si el tratamiento es a base de rivastigmina –de 6 a 12 mg/día– (el último fármaco comercializado en España, por ahora), el precio mensual está entre las 11.700 y las 23.400 ptas. (67-134 euros). Hace cinco años los pacientes con enfermedad de Alzheimer no consumían más que fármacos para tratamientos sintomáticos, que en la actualidad continúan utilizándose, ya que los tratamientos «específicos» no evitan el uso de hipnóticos, tranquilizantes ni de otros psicofármacos.

Epilepsia

En el campo de las crisis comiciales hemos asistido a una revolución farmacológica. Tras varias décadas de disponer exclusivamente de bromuros, barbitúricos y fenitoina, se desarrollaron nuevos medicamentos con eficacia elevada y gran nivel de seguridad y tolerancia, como la etosuximida, la carbamazepina y el ácido valproico. En la última década aparecieron el felbamato, la vigabatrina, la lamotrigina y, más recientemente, el topiramato, medicamentos que habían demostrado su eficacia en controlar crisis hasta entonces incontrolables, con unos niveles aceptables de seguridad. Posteriormente a su comercialización se ha comprobado que la seguridad de estos nuevos fármacos revolucionarios no era tanta como inicialmente parecía, hasta el punto que el uso de algunos de ellos está restringido a determinados tipos de crisis comiciales.

A pesar de estos fármacos, hay aún muchos pacientes epilépticos cuyas crisis resultan difíciles o imposibles de controlar mediante medicamentos[17].

Hemos de tener en cuenta que la incidencia de la epilepsia está entre los 25 y 50 casos por 100.000 habitantes/año, con una prevalencia de 500 a 1.000 casos/100.000 habitantes, y que esta enfermedad requiere tratamiento crónico, o, al menos, durante muchos años.

Un paciente con crisis del lóbulo temporal, tratado hace 30 años, a base de 300 mg diarios de fenitoína y 150 mg diarios de fenobarbital, costaría una cantidad mensual de menos de 500 ptas. (3 euros). Si recibiera hoy 2.000 mg diarios de vigabatrina, tendría que pagar 13.600 ptas. al mes (unos 81,75 euros); si sus crisis se controlaran con 200 mg/día de lamotrigina, el coste mensual sería de 15.100 ptas. (casi 91 euros); con carbamazepina, el control de sus ataques epilépticos supondría solamente 2.150 ptas. mensuales (13 euros), pero si precisara topiramato, debería contar con un presupuesto de 55.800 ptas. (335 euros) al mes, es decir, 110 veces lo que cuesta el tratamiento con los medicamentos clásicos.

Comentarios

De los ejemplos que se han expuesto, tomados de entre las enfermedades neurológicas crónicas o recidivantes que han suscitado interés por parte de la industria farmacéutica, se advierte que la asistencia neurológico-farmacológica de enfermedades neurológicas comunes, en la actualidad, tiene un coste superior al que tenían estas mismas enfermedadas hace dos o tres décadas. En algunos ejemplos, el coste se ha multiplicado por 100. Y el especialista neurólogo que prescribe la medicación que está disponible en la farmacopea española debería ser consciente del precio de los medicamentos que utiliza. Así, el especialista debería preguntarse si el paciente parkinsoniano que tie-

ne delante precisa sólo levodopa más inhibidor de dopadecarboxilasa y un anticolinérgico, o requiere agonistas dopaminérgicos desde el inicio del tratamiento.

En la inmensa mayoría de los casos, el precio de venta de los fármacos está claramente justificado, ya que la investigación de nuevas moléculas es cara, y la realización de ensayos clínicos supone un elevado desembolso para la industria farmacéutica, máxime si tenemos en cuenta que muchas moléculas no llegan a comercializarse, o que algunas tienen una vida sumamente efímera en su utilización.

Los fondos de la Seguridad Social no son inagotables, como tampoco son ilimitados los recursos económicos de los pacientes ni de las compañías aseguradoras y es responsabilidad del médico contribuir a la correcta administración de estos recursos. O, dicho de otro modo, el tratamiento óptimo de cada paciente no es, necesariamente, el más moderno, ni el más caro.

Referencias bibliográficas

[1] Reinoso-Suárez, F.: «*Laudatio* al Prof. David H». Hubel. Acto de Investidura de Doctor *Honoris Causa* al Prof. David, H. Hubel. Ed. Universidad Autónoma de Madrid. Madrid, 1997, 7-15.

[2] Gunderson, C.H.: «*The impact of new pharmaceutical agents on the cost of neurologic care*». *Neurology* 45:569-572, 1995.

[3] Parkinson, J.: *An essay on the shaking palsy*. Sherwood, Neely and Jones. Londres, 1817.

[4] Standaert, D.G. y Young, A.B.: «Tratamiento de los trastornos degenerativos del sistema nervioso central». En: Hardman, J.G.; Limbird, L.E.; Molinoff, P.B. y Goodman Gilman, A., eds: Goodman & Gilman *Las Bases Farmacológicas de la Terapéutica*, 9ª edición. McGraw-Hill-Interamericana, México, 1996. pp. 539-556.

[5] *Vademecum Internacional*. Medicon, S.A. Madrid, 1991. Edición 1997.

[6] Marttik, R.J.: «*Epidemiology*». En: Koller, WC, ed: *Handbook of Parkinsonis Disease*. 2ª edición. Marcel Dekker, New York, 1992. 35-57.

[7] «*The Guillain-Barré syndrome Study Group: Plasmapheresis and acute Guillain-Barré syndrome*». *Neurology* 35:1096-1104, 1985.

[8] McKhann, G.M.; Griffin, J.W.; Cornblatt, Dr. *et al*: «*Plasmapheresis and Guillain-Barré syndrome: analysis of prognostic factors and the effect of plasmapheresis*». *Ann Neurol* 23:347-353, 1988.

[9] Klyweg, R.P.; Van der Meche, F.G.A. y Meulstee, J.: «*Treatment of Guillain-Barré syndrome with high-dose gammaglobulin*». *Neurology* 38:1639-1641, 1988.

[10] Gutiérrez-Rivas, E.: «*Miastenia y síndromes miasteniformes. prólogo*». En: Diez-Tejedor, E, ed. JR Prous, Barcelona, 1995. pp. 3-4.

[11] Dalakas, M.C.: *Polymyositis and Dermatomyositis*. Butterworths, Massachussets, 1988.

[12] Viguera, M.L.; Puig, T. y Pradas, J.: «Epidemiologia». En: Mora Pardina, JS, ed: *Esclerosis Lateral Amiotrófica. Una enfermedad tratable*. Prous Science, Barcelona, 1999. pp. 207-214.

[13] Eliot, F.A.: *Clinical Neurology*, 2ª edición. WB Saunders Co. Filadelfia, 1977.

[14] Vilalta Frach, J. y López Pousa, S.: «Accidente vascular cerebral: epidemiologia analitica». En: López Pousa, S, Garcia, J.H.; Alvarez Sabin, J. y Lahoz, C.H., eds: Ed. Uriach. Barcelona, 1993. 55-69.

[15] Kurtzke, J.F.: «*The current neurologic burden of illness and injury in the United States*». *Neurology* 32:1207-1214, 1982.

[16] *Libro Blanco. Primer Estudio Sociosanitario. Deterioro cognitivo en el envejecimiento y demencia en España*. Bernard Krief. Gabinete de Estudios Sociológicos. Madrid. Química Farmacéutica Bayer, SA, 1977.

[17] Hopkins, A.: «*Definitions and Epidemiology of Epilepsy*». En: Hopkins, A, ed: *Epilepsy*. Chapman and Hall Ldt. Londres, 1987. 1-17.

Neurorradiología: historia, presente y futuro

L. Escudero

Breve recuerdo histórico

Barcelona a primeros de diciembre era una peregrinación gustosa donde nos encontrábamos hace cuarenta años, para discutir sobre neumoencefalografías, peñascos o estenosis de canal. El grupo de trabajo donde participábamos no sólo radiólogos sino cualquier especialista clínico o quirúrgico con experiencia tenía una inquietud: la de mostrar imágenes de mejor calidad; los medios con los que contábamos en ese momento eran totalmente insuficientes. Era la época donde los estudios ventriculares se hacían a ciegas, ya que carecíamos de intensificador de imagen, la progresión del contraste se hacía a hombros del médico, las mielografías se practicaban con gafas que permitían una adaptación progresiva a la oscuridad, o al carecer de seriador automático la angiografía se hacía placa a placa.

La progresiva adquisición de mejores instalaciones radiológicas, organización de los hospitales en Ciudades Sanitarias y dotación de los servicios de Radiología nos permitía ya hacer en la década de los sesenta unas pruebas de contraste presentables. Los especialistas que utilizamos estas instalaciones, que pasábamos nuestra jornada de trabajo realizando, interpretando y mejorando estos estudios nos consideramos como neurorradiólogos. Nuestra era la responsabilidad del enfermo y su correcto estudio. Tuvimos que pasar exámenes, adquirir nuevos conocimientos, aceptar la organización de los servicios de Radiología donde no pocas veces no fuimos valorados ni apoyados. Afortunadamente nuestra tecnología era ya semejante a la de otros países disponiendo de craneógrafos, mesas basculantes, seriadores o tomografía multidireccional y las marcas: Polytome, AOT, Princeps, etc, que utilizábamos, nos permitía a los elegidos acudir a los foros nacionales o europeos a presentar nuestros estudios sin rubor.

Los cinco primeros locos que formamos el grupo de Neurorradiología dentro de la Sociedad Española de Neurología nos transformamos en una década en la Sociedad Española de Neurorradiología que seguía reuniéndose, aprovechando las jornadas de diciembre, en Barcelona, como mejor foro para exponer nuestros avances y problemas. De modo individual acudíamos a las reuniones de las sociedades españolas de radiolo-

gía y neurocirugía. Al aumentar el número de nuestros componentes las reuniones fueron ya independientes y bienales conjuntamente o no con las Sociedades de Neurología y de Radiodiagnóstico.

En un principio los neurorradiólogos trabajábamos en los grandes centros de neurocirugía que disponían de medios para presionar a la administración en la dotación de instalaciones radiológicas adecuadas y sabían de la necesidad de disponer de especialistas idóneos; los que entonces empezamos somos deudores de los grandes patrones como Obrador, Ley o Albert. Nuestra formación se debió en los años sesenta a maestros de la talla de Taveras, Fischgold, Wackenheim, Vignaud... La reorganización del personal sanitario en los grandes hospitales, la formación de los especialistas vía MIR, nos integró en los servicios de Radiodiagnóstico, al no ser reconocida la individualidad de nuestra especialidad.

Cambio de óptica

La aparición de las nuevas tecnologías TC, resonancia magnética (RM) o radiología digital cambiaron por completo la filosofía de nuestro proceder. Lo que antes eran pruebas invasivas, cruentas, dolorosas se transformaron en inocuas, sencillas y accesibles a cualquier persona sin especial base científica o entrenamiento para su práctica. Fue la superación o mejora de la instrumentación lo que permitía obtener avances en la elaboración de las imágenes. La simple idea de sustituir un fenómeno químico para crear una imagen radiológica por un análisis matemático de las alteraciones densitométricas de las diferencias de los coeficientes de atenuación de las radiaciones X crea la Tomografía Axial Computarizada (TC). Posteriormente en lugar de las radiaciones X se utiliza la capacidad de resonar de los spines de los átomos de H y su comportamiento en un campo magnético da paso a la RM. La especialidad ya no utiliza exclusivamente radiaciones X sino que emplea otras fuentes de energía para obtener imágenes anatómicas; ha pasado a convertirse en diagnóstico por imagen.

Los nuevos procedimientos que en un principio se emplearon para el estudio del sistema nervioso se utilizan ya en todas las regiones anatómicas. Las grandes instalaciones tenían un denominador: un precio muy elevado, forman parte de la «Alta Tecnología». Las imágenes obtenidas son de interpretación sencilla, y al no ser dolorosas ni peligrosas se pueden repetir cuantas veces se consideren necesarias. Se dispone ya de un medio de diagnóstico al alcance de cualquier profesional, es decir, el método es simple, claro, bueno y cómodo, pero también es caro. Estas condiciones desencadenan una fuerte demanda que provoca largas listas de espera, lo que obliga a aumentar el número de unidades de TC y RM, inversiones en alta tecnología, quejas por excesivo gasto. Los intentos de gestionar esta gran bolsa de peticiones obliga a la creación de protocolos, protestas de los usuarios por la tardanza en la solución de sus males y una pro-

gresiva pérdida de confianza en la palabra del médico y una fe ciega en la prueba objetiva; el ojo clínico deja paso al documento gráfico.

Pero el neurorradiólogo no se conforma con la pruebas diagnósticas sino que adquiere una nueva dimensión al participar en los procedimientos terapéuticos. Lo que se inició en el tratamiento paliativo de las malformaciones arteriovenosas espinales ha adquirido nuevas dimensiones al utilizar métodos radiológicos para resolver en determinadas circunstancias aneurismas arteriales, angiomas, trombosis o dolores lumbares u obtener biopsias. Es esta nueva faceta la que marcará en un futuro el porvenir de la neurorradiología, su capacidad para resolver problemas de tratamiento con mejores resultados y de modo más económico que otras técnicas.

El presente

En el quehacer diario los neurorradiólogos utilizamos unidades de diagnóstico ya sea TC, RM o angiografía digital. La radiografía convencional prácticamente no se utiliza a nivel craneoencefálico, pero sí en el área raquimedular, donde se emplea como primera aproximación en los problemas dolorosos y traumáticos. A nivel de la cara y base de cráneo es necesaria la radiología convencional en los procesos infecciosos simples (sinusitis, mastoiditis, caries) pero, cuando se trata de estudiar procesos crónicos y patología de base tumoral o correcciones quirúrgicas, es imprescindible recurrir a técnicas de TC.

1. Personal

En los grandes centros hospitalarios de este país suele haber unidades de Neurorradiología, que aunque no disfruten de autonomía administrativa sí suelen estar dotadas para trabajar con instalaciones de diagnóstico modernas. Su trabajo asistencial suele cubrir la jornada de mañana y tarde y durante las veinticuatro horas del día se pueden realizar estudios TC de urgencias, inmediatos, y según la demanda angiografías (incluido intervencionismo) y RM. Poder satisfacer esta demanda exige disponer de personal suficiente, formar a este personal y atender a su promoción futura.

La formación es vía MIR pero no está estipulada su «especial dedicación»; es necesaria una subtitulación, con un examen reconocido y una defensa de este puesto individualizado a nivel hospitalario. El tiempo de formación específico no puede ser menor de dos años, debe conocer durante unos meses los problemas neurológicos y neuroquirúrgicos de igual modo que los neurólogos en formación rotan por nuestras unidades radiológicas. Las técnicas intervencionistas debido a su complejidad y morbilidad son más difícilmente asequibles, por lo que se deberá decidir si forman una subespecialidad dentro de la superespecialidad (lo que puede rondar en el ridículo) o

bien debido a su complejidad deben reservarse para los grandes centros exclusivamente.

El tipo de pacientes, la utilización de grandes instalaciones, el funcionamiento individualizado y la adquisición de nuevos conocimientos obliga a disponer un organigrama independiente y una actuación autónoma para poder hacer frente a necesidades futuras tanto en el marco asistencial como en el científico.

2. Instalaciones

Tomografía Computarizada (TC). Ha evolucionado fundamentalmente en dos direcciones: rapidez y técnicas de reconstrucción. La prueba que en su inicio (EMIScanner) necesitaba una hora para estudiar el cerebro de un enfermo hoy se realiza en escasos segundos; las posibilidades de las TC con técnica helicoidal o multicortes permite adquisiciones y posteriormente recostrucciones 3D con datos en cualquier plano del espacio; estudios de áreas de máximo interés que hacen posible la visión volumétrica, de vasos o planteamientos de simulaciones que mejoran extraordinariamente el potencial diagnóstico, al obtenerse una casi perfecta representación anatómica. La visualización de los vasos a nivel cervical o sobre el polígono de Willis con gran fiabilidad plantean no sólo la superación de las técnicas angiográficas sino la teórica eliminación de la angiografía. El mayor hándicap de estas pruebas es el ser operador dependientes.

Resonancia Magnética (RM). Continuamente aparecen nuevas secuencias, se siguen investigando contrastes adecuados y se pretenden diferentes técnicas para mejor ver las patologías específicas. El radiólogo participa activamente según la selección de secuencias que elija en la imagen. La gran sensibilidad de este método lo hace superior como prueba diagnóstica a la TC. Sus problemas son el tiempo, la imprescindible inmovilidad del paciente, la ausencia de objetos ferromagnéticos o marcapasos que puedan ser alterados en el campo magnético y fundamentalmente no padecer claustrofobia. Algunas de estas limitaciones se vencen con técnicas mas rápidas (turbo, fast), o instalaciones abiertas aunque de bajo campo (se producen buenas imágenes a expensas de tiempos más largos de estudio). Los estudios funcionales de MR pueden mejorar los resultados diagnósticos; las unidades de RM quirúrgicas permitirán biopsias o tratamientos en condiciones ideales. La espectroscopia RM nos da el diagnóstico de determinadas enfermedades metabólicas o el mejor tipado de masas expansivas; los estudios de difusión y perfusión permiten el diagnóstico de ictus isquémicos y la extensión de la lesión a los pocos minutos, abriendo el campo a tratamientos de trombolisis con una mejor selección de los pacientes. La RM Angiografía puede ser tan buena como la TCA y permitir el estudio simultáneo de los vasos cervicales e intracraneales con las antenas adecuadas.

Angiografía Digital. La angiografía convencional pasó a la historia, sólo se utilizan métodos digitales. Las pesadas series de decenas de placas que hacían el procedimiento largo y peligroso se resuelve en escasos minutos; un estudio vascular cerebral de todos los vasos no debe superar la media hora. Los avances han sido espectaculares: la perfecta imagen de los intensificadores permite dirigir nuestros catéteres que cada vez son más finos pero más fácilmente dirigidos a ramas de tamaño insospechadamente pequeño. Los contrastes no iónicos han disminuido las reacciones al lodo, y mejorado la tolerancia al desaparecer la sensación de quemazón. La física del arco y el tablero traslúcido permite la adquisición de imágenes en cualquier posición del espacio sin mover al paciente; las instalaciones biplanas acortan el tiempo y mejoran el abordaje a la zona diana así como la incorporación del «road map». La manipulación posterior de la imagen permite mejorar el contraste, la calidad de sustracción, medidas o traslado de esta información a otros medios de estudio.

Ultrasonido. PET. Estas técnicas que constituyen un marcado avance en el mejor conocimiento de la patología vascular no suelen ser realizadas por neurorradiólogos. El Doppler tanto a nivel cervical como intracraneal es la prueba de despistaje más sensible y económica para conocer el estado de los grandes vasos. Las técnicas SPET y PET que pertenecen al campo de la Medicina Nuclear en nuestro país, aunque su costo es elevado y pueden ser difícilmente asequibles, son muy fiables desde el punto de vista funcional, a pesar de su pobre resolución anatómica.

3. Problemas clínicos

Urgencias neurológicas. Nuestros medios de diagnóstico radiológicos se han mantenido inalterables durante los últimos años. La disponibilidad de la TC por imperativo de la patología traumática craneoencefálica en todos los grandes centros permitió su utilización en la urgencia desde el primer momento; lo fácil de su utilización y su funcionamiento las 24 horas fue una válvula de escape para la solución de las largas listas de espera, los atascos en las urgencias o el enchufismo. Todo muy alejado de su uso correcto, lo que es un testimonio de la deficiencia de la medicina asistencial. Con la disculpa de la medicina defensiva se encubre que los enfermos neurológicos sean mal «vistos» por los internistas en formación, y la TC se pida indiscriminadamente, resultando más del 90 % de los estudios negativos. Indudablemente es el primer medio de estudio por imagen y es ideal para realizar un despistaje rápido de las principales patologías.

Ictus. Ante la sospecha de ictus la TC permite un despistaje claro y rápido de la lesión hemorrágica, por el contrario el infarto isquémico no es visible hasta pasadas 6-12 horas del inicio del mismo, por lo que el estudio será falsamente negativo (los signos precoces como desaparición de surcos, pérdida de la interfase sustancia gris-blanca, realce de la arteria cerebral media, o hipodensidad del núcleo lenticular, deben buscar-

se precozmente en los tratamientos trombolíticos). Los episodios isquémicos transitorios no serán visibles con esta prueba en la gran mayoría de los casos. La RM con técnicas de gradiente permite la detección de antiguos sangrados, mientras que los recientes se detectan con técnicas FLAIR. Pero son sobre todo las imágenes con Ecoplanar (EPI) de difusión y perfusión las que nos van a permitir un diagnóstico de isquemia, con su posible zona de necrosis y penumbra desde las primeras horas del accidente isquémico, con las posibilidades de tratamiento endovascular y/o trombolisis.

La patología carotídea debe ser estudiada por medio del Doppler, pero si se decide la intervención quirúrgica o angioplastia requiere la angiografía digital, aunque posiblemente sea sustituida próximamente por la TCA o MRA. Estas técnicas pueden en el momento actual ser la primera prueba diagnóstica en la patología aneurismática, ya que permiten diagnosticar con gran fiabilidad la existencia de los aneurisma incluso de menos de tres milímetros y las posteriores reconstrucciones con un adecuado estudio de su cuello.

Patología Tumoral. Probablemente en el momento actual se pueda prescindir de la TC y acudir directamente a la RM como primera prueba diagnóstica ante la sospecha de lesión expansiva, ya que permite no sólo precisar la localización anatómica mejor que cualquier otro método de imagen al disponer de su representación en las tres dimensiones del espacio, sino también poder presumir su naturaleza al tener una mejor resolución. La posibilidad de lesiones múltipes o la afectación meníngea hacen imprescidible a la RM. La dificultad de ver calcio o sangre en las fases iniciales puede hacer necesario complementar esta técnica con la TC. El empleo de contraste apreciando el cambio en los tiempos de relajación en las secuencias cortas facilita una mejor aproximación a la naturaleza del tumor.

Patología infecciosa, degenerativa. desmielinizante. La RM es imprescindible para el diagnóstico de la esclerosis múltiple, marca la presencia de nuevas lesiones, evolución de las antiguas respuestas a la medicación o simplemente servir de base para el mejor conocimiento de la evolución o historia natural de la enfermedad. El estudio sistemático de la médula es imprescindible. La utilización de nuevas secuencias, el valor de la respuesta frente al Gd, el número de lesiones, la aparición de placas subclínicas, etc., plantea importantes interrogantes que obligan a la colaboración entre el clínico y el neurorradiólogo para fijar criterios objetivos de seguimiento de estos enfermos.

Los pacientes HIV pueden seguirse, confirmar respuesta al tratamiento, práctica de biopsia o mejor diagnóstico de la Leucoencefalopatía Multifocal cuando se utiliza la RM frente a la TC. Las meningitis no complicadas no necesitan de esta forma de diagnóstico.

Traumatología. Está clara la utilización de la TC como primer y más efectivo medio diagnóstico para precisar si existen o no lesiones focales que requieran evacuación quirúrgica, así como en fracturas raquídeas. Pero las lesiones difusas, normalidad de la TC

ante un paciente con bajo GCS o sospecha de lesiones vasculares (disecciones arteriales, fístulas), serían una indicación para el empleo de la RM o pruebas vasculares, ya sean *angiografía digital* o *TC angio previa a aquélla* o como planteamiento de medidas intervencionistas.

La sospecha de compromiso medular traumático es una de las indicaciones de la RM para precisar la existencia de rotura, contusión o hematoma intra o extramedular. La TC helicoidal es un avance notable para precisar las fracturas y o luxaciones de los cuerpos vertebrales.

Demencias. Las técnicas de imagen pueden contribuir a definir algunas de las clasificaciones de las demencias pero en general su papel es más importante en el despistaje de causas no degenerativas, ya sean lesiones vasculares, hematomas subdurales crónicos o la posible hidrocefalia de presión normal o los teóricos tumores benignos o MAV. La TC es suficiente para este trabajo de despistaje. La utilización del PET se presenta como medio seguro para tipificar mejor las demencias y algunos autores estudian con métodos volumétricos las posibles lesiones degenerativas y su cuantificación sobre lóbulo temporal, con RM. Asimismo las hidrocefalias de presión normal no tienen unas características seguras para conocer los enfermos que se beneficiarán de la derivación adecuada, si bien buscaremos los cambios en la señal de flujo del LCR y el aumento de volumen de la cisterna silviana.

4. Radiología intervencionista

Si espectacular ha sido el avance y aplicación de los métodos de diagnóstico en toda la patología neurológica, para los neurorradiólogos las técnicas que permiten el tratamiento de las malformaciones vasculares y oclusiones por vía endovascular ha representado un cambio de óptica si cabe mayor.

Desde hace muchos años se venían tratando las *MAV* a nivel craneal o raquídeo con un sinfín de materiales líquidos o sólidos, como tratamiento definitivo o como ayuda para la posterior cirugía. El perfeccionamiento de las instalaciones angiográficas, los modernos catéteres y guías hacían posible el llegar más lejos con más seguridad y rapidez pero la experiencia permite definir mejor los objetivos. No se pretende la extirpación total de la malformación a cualquier precio sino ocluir parcialmente la malformación con la actuación endovascular con el menor riesgo y con la ayuda posterior de la radiocirugía completar su eliminación. La industria farmacéutica sigue trabajando en la elaboración de mejores productos de embolización.

Los *aneurismas* se benefician ya del tratamiento endovascular, el primitivo tratamiento con balones dio paso al casi definitivo empleo de coils (GDC); este material que con relativa

facilidad se introduce a través del cuello del aneurisma y que permite ser colocado y recolocado, elegir la longitud y tamaño y número de coils y de acuerdo con el grado de oclusión intentar completar la embolización. Son ya más de ocho mil los aneurismas tratados en el mundo desde que se inició esta técnica hace diez años. Los resultados a pesar de la gran mortalidad de la hemorragia subaracroidea (HSA) son optimistas, y tal vez puedan compararse a los quirúrgicos. Se necesita conocer todavía los estudios de investigación de tipo aleatorio que nos confirmen cuál es el estado de los pacientes al año de ser tratados desde el punto de vista no sólo clínico sino laboral y psicológico y si a los cinco años no se han producido nuevos sangrados, que es el verdadero objetivo en el tratamiento de los aneurismas, podremos conocer en ese momento si esta técnica es competitiva con el clipado quirúrgico.

En la enfermedad tromboembólica desde hace unos años se ha admitido el uso de la tPa para producir la trombólisis; se puede utilizar por vía venosa o arterial. Es imprescindible utilizar la terapéutica en las primeras horas, lo que obliga a un diagnóstico precoz. Existe la posibilidad de que aumente el porcentaje de hemorragias secundarias a la repermeabilización, y aumentar por tanto la morbilidad, por lo que es imprescindible una selección correcta de los pacientes. La vía arterial permite confirmar el diagnóstico de obstrucción, intentar la trombectomía y apreciar la recuperación de la anatomía vascular, sin olvidar siempre que estamos tratando síntomas clínicos, no imágenes. La angioplastia de carótida puede complementar la trombólisis para algunos autores y con la introducción y colocación de un *stent* que dificulte la preestenosis.

A nivel *raquimedular* hay servicios de Neurorradiología que practican, en colaboración con los cirujanos, técnicas sobre el disco como diagnóstico, discografías que según autores sirven para conocer mejor el tipo de dolor y precisar el disco que debe ser tratado con quimionucleólisis o fijación. Con resultado dispar se tratan los dolores lumbares con infiltraciones facetarias. Las malformaciones vasculares durales se tratan con diferentes materiales introducidos por vía vascular. Los tumores vertebrales se tratan con inyección de alcohol o material acrílico para evitar el colapso y el dolor.

El futuro

El futuro no es más que el presente, intentemos casar los problemas que padecemos con las mejoras que conocemos aunque todavía no dispongamos de ellas.

El principal problema con el que debe enfrentarse la sanidad es con el control férreo del gasto. Existe un convencimiento que el presupuesto es escaso para cubrir todas las inmensas posibilidades de la medicina actual; la crisis es generalizada, es una preocupación a nivel mundial. Hay restricciones a todos los niveles: hay hospitales que están cerrando, las aseguradoras quieren pagar menos, los administradores persiguen al mé-

dico con una burocracia infinita y todo debe ser justificado; hay menos camas y se exige que sean «movidas» con rapidez; el gran objetivo es el ahorro. Sólo se hará aquella innovación en Medicina que lleve aparejada un menor gasto.

1. Instalaciones

Tanto las TC como las RM cada vez son más rápidas, poseen más funciones y los estudios de imagen pueden integrarse. Las técnicas son más dinámicas, y en las estaciones de trabajos podemos integrar las imágenes anatómicas con las funcionales como el SPET para obtener una mejor valoración de la enfermedad. La imagen se completa con el análisis volumétrico y cuantitativo.

Si bien las técnicas estándar serán mas rápidas, lo que permitirá abaratar los costos de las pruebas de imagen, al tener que ser utilizadas en mayor número de pacientes que reclaman la asistencia médica, y el médico necesita siempre disponer de imágenes objetivas, se practicarán mayor número de pruebas de despistaje que se harán en series de menor calidad de modo estándar. Sin embargo, el neurólogo querrá otras pruebas más específicas que serán más complejas y protocolizadas para cada sospecha diagnóstica. Serán estos protocolos individualizados los que llevarán a una mayor subespecialización de las ciencias neurológicas en grupos de estudio o trabajo; tendrán que ser pactados entre los diferentes componentes de las unidades y se tendrán en cuenta no sólo un diagnóstico sino la utilización de aquellos procederes que conllevan una solución terapéutica útil. La medicina será más práctica y menos académica.

En el momento actual es muy escaso el control de las pruebas diagnósticas y se pueden alegremente pedir cuantas pruebas se quieran, siendo la única cortapisa las listas de espera. Para el futuro se deben consensuar las técnicas que ofrezcan un mejor diagnóstico y que sean mas baratas; lo mismo se hará en relación con los tratamientos: ¿son útiles?, ¿son baratos?, ¿la morbilidad aparejada los desaconsejan?, ¿en cuánto aumenta tal o cual prueba el gasto por proceso? Es frecuente que en los pesados historiales de muchos pacientes figuren todo tipo de pruebas diagnósticas, incluso varias veces repetidas aunque se sepa que no aportan nada nuevo al cuidado del enfermo. Será necesario elegir de acuerdo con la sospecha diagnóstica conjuntamente clínicos y radiólogos la mejor prueba de imagen para el estudio más idóneo del proceso.

2. Investigación

Dado que las autoridades sanitarias exigen usar sólo lo que ya está comprobado y todo debe ser protocolizado, los gastos de investigación, cada vez más elevados por la necesidad de la sociedad de protegerse, ¿a cargo de quién correrán?, ¿quién hará las inno-

vaciones? Serán estos trabajos de protocolo los que estarán primados. La investigación básica no estará al alcance del médico, pero sí la clínica. Las casas comerciales sí harán grandes inversiones en la mejora de nuestros medios de trabajo, tanto instrumental como terapéutico.

3. Tratamiento

Como prototipo del trabajo en unidades específicas podemos considerar el moderno tratamientos de los ictus. Una vez aprobada la utilización de la tPA (activador del plasminógeno tisular), que requiere una ventana terapéutica estricta (de tres a seis horas según sea la vía arterial o venosa), exige disponer de equipos capaces de realizar el diagnóstico clínico y radiológico con este escaso margen de tiempo, disponer de unidades CT o RM (con técnicas de Difusión y Perfusión) las 24 horas del día, disponer de neurólogos capaces de seleccionar el ictus y signos precoces de afectación para descartar aquellos enfermos que presumiblemente no responderán a las técnicas de trombólisis o tienen más riesgo de resangrado. Los neurorradiólogos intervencionistas deben conocer si utilizan la vía arterial en qué casos la trombólisis puede ser precedida por trombectomía o si debe completarse con angioplastia o colocación de stent. El tratamiento multidisciplinario requiere aunar muchas voluntades y ganas de trabajar. Lo mismo podría decirse del tratamiento de los aneurismas.

La película radiográfica habrá desaparecido, las comunicaciones interpersonales y la transmisión de información o de imágenes se hará de modo digital y toda la información estará a disposición de cualquier médico que participe en el proceso pero ya sin soporte fotográfico. La telerradiología facilitará la consulta entre diferentes hospitales evitando el trasiego de películas radiográficas; la comparación de imágenes en diferentes estadios de la enfermedad será fácil dependiendo únicamente de la capacidad de memoria de los archivos.

Cada día todos estaremos más pendientes de la pantalla y tendremos que sufrir la dictadura de las normas. Debemos luchar para que estas obligaciones sean elaboradas por nosotros mismos, redunden en beneficio del paciente y no sean óbice para seguir haciendo una mejor neurología que no tiene por qué ser más cara sino simplemente mejor por el aprovechamiento idóneo de nuestros recursos.

Cuarta parte

La Neurología en el siglo XXI

Coordinado por J.R. Chacón

Introducción

J.R. Chacón Peña

La Neurología del siglo XXI tendrá que hacer frente a muy diversos retos que obligarán a una cuidadosa preparación, tanto a los neurólogos ahora en ejercicio, como a los futuros especialistas, para poder responder a los profundos cambios que nuestra especialidad experimentará.

La Medicina entera está sufriendo modificaciones extraordinarias, que sin duda alguna, abocarán a una nueva ciencia, una forma nueva de ver al hombre enfermo, de enfrentarse a sus problemas físicos y psíquicos, de diagnosticarlos, de tratarlos en toda su amplitud y complejidad, así como de investigar la causa o causas últimas que provocan las dolencias de los seres humanos. La Neurología como parte de la Medicina no podrá sustraerse a estos cambios y sufrirá idénticas transformaciones que la ciencia médica en general.

La nueva Neurología o Neurología del porvenir participará parcialmente de la actual o de la anterior, es decir, de la Neurología clásica de fines del XIX y principios del XX, pero otra parte sustancial de ella será diferente a la que ahora mismo conocemos y ejercemos. Así una parte de nuestros conocimientos y de nuestra praxis neurológica será idéntica a la actual o a la de hace décadas, la exploración de los reflejos musculares profundos, o de la sensibilidad en todas sus variantes no sufrirá modificaciones y seguiremos aplicando técnicas de exploración que ya llevan en uso desde el siglo XIX[1]. El neurólogo del futuro seguirá usando, casi sin saberlo, ademanes, usos y toda la barroca parafernalia que caracterizan al neurólogo de hoy y de ayer en la definición semiológica de los cuadros patógenos del sistema nervioso. Otra parte de la Neurología sufrirá cambios «previsibles» pues ya llevamos años, casi décadas, viviendo con creciente intensidad estas transformaciones. Es «previsible» que los hasta ahora asombrosos cambios en el diagnóstico por la imagen desde la aparición de la TAC, (para los residentes de hoy es normal ver lesiones en la TAC o en RMN, pero para los de formación anterior aún se siguen asombrando al rememorar la angiografía cerebral o la neumoencefalografía, con el enorme ejercicio intelectual que requería el localizar lesiones con aquellos vetustos métodos), no pararán. Alcanzaremos un grado mayor de desarrollo en los diagnósticos por imagen no sólo con una mejora sensible de la nitidez sino con precisos dictámenes sobre composición de los tejidos cerebrales, y lo más importante

sobre la función misma en vivo de las distintas áreas del cerebro. Todo ello ya es posible y lo será aún mas en los años venideros[2]. Igual ocurrirá con algunos tratamientos ya hoy en uso y desarrollo como en la vertiente inmunológica ocurre con los interferones o en patologia de trastornos del movimiento con la toxina botulínica. Nuevos tratamientos aparecerán que mejorarán y suplirán a estos u otros pero cuyo desarrollo futuro seguirá las pautas terapéuticas que estos han marcado en el presente o en el pasado inmediato, serán por lo tanto cambios «previsibles».

Finalmente, otros cambios serán absolutamente «imprevisibles» para el neurocientifico de hoy. Sólo a título de ejemplo no podemos imaginar hoy en dia los cambios que nuestra ciencia soportará con el conocimiento completo del genoma humano en el siglo XX, el saber con exactitud la herencia de un gran número de enfermedades neurológicas actualmente ignorada, repercutirá no sólo, como es lógico, en un mejor, rápido y preciso diagnóstico, sino también en el tratamiento y alivio eficaz de patologias hoy en dia sin salida. Surgirán nuevas e inesperadas enfermedades, o, al menos, entidades hoy unitarias desde el punto de vista semiológico clínico se separarán en enfermedades diferentes, actualmente agrupadas en una sola por nuestra ignorancia sobre su etiopatogenia o genética. Igualmente, tratamientos farmacológicos hoy impensables aparecerán modificando la historia natural, aliviando sustancialmente o curando entidades en la actualidad sin remedio posible. Todo ésto serán cambios «imprevisibles».

Los cambios en la Neurologia inexcusablemente obligarán a cambios en la estrategia de educación pre y postgrado.

La Universidad se verá obligada a cambios sustanciales en la educación médica que preparen a los futuros médicos para un aprendizaje difícil de las nuevas especialidades y entre ellas la Neurología.

Igualmente los Hospitales y Servicios de Neurologia tendrán que hacer un esfuerzo titánico de adaptación para dar cobijo a una nueva docencia no sólo a los residentes futuros sino para una actualización permanente sin límites de los futuros neurólogos, y de los actuales que aún sigamos ejerciendo en el próximo siglo.

Uno de los más profundos cambios, que esperamos se produzca y que requerirá un esfuerzo de adaptación a los neurológos ya en ejercicio y mayor aún a los futuros especialistas, será la introducción y puesta en marcha de las nuevas tecnologías aplicadas a las Neurociencias, dándonos una idea más precisa y preciosa sobre el funcionamiento en vivo del cerebro que elevará, que duda cabe, nuestra forma de razonar y ejecutar sobre las patologías neurológicas.

La cibernética revolucionará no sólo nuestra forma de comunicarnos los unos con los otros, sino que el estudio, la adquisición de información rápida eficaz y valiosa, así

como la transformación, emisión y difusión de nuestros hallazgos, nuestros conocimientos, será nueva. No esperamos ni deseamos una total y definitiva desaparición del papel escrito, del libro, sustituidos por las pantallas de los ordenadores, pero no cabe duda que éstas tendrán aún más peso que hoy en dia en el estudio cotidiano. Las hermosas horas pasadas en el pasado y presente delante de los libros serán menos, y más usados los CD y otros medios informáticos. Las bibliotecas serán menos utilizadas que hoy en dia, y la cibernética dará acceso a nuevos conocimientos o simplemente a consultas sobre datos ya olvidados parcialmente por medio de redes informáticas con cómodas consultas, la mayor parte de la veces desde los domicilios privados. Igualmente será de gran facilidad la difusión de nuestros nuevos hallazgos no sólo ni prioritariamente sobre papel (en revistas de la especialidad) como ahora, sino por medios informáticos de forma preferente. La posibilidad de publicar sólo sobre soporte informático (sin papel), transferir imágenes y cualquier otro dato científico en cualquier otra parte del planeta es ya real y será aún más presente en el futuro.

El neurólogo del futuro deberá tener en cuenta de forma más preeminente que hoy en día su medio ambiente socio-cultural y político, que será diferente al del presente y con unos cambios más rápidos que exigirán una adaptación permanente a ellos, y resultará imprescindible su conocimiento para un mejor ejercicio de su especialidad. El siglo XXI verá nacer un hombre nuevo y las ciencias sociales serán de obligado estudio para los neurólogos para poder tener una visión global de su entorno vital donde nace, se desarrolla y enferma el hombre en su sistema nervioso. Sin ello el neurólogo futuro no podrá atender global-integralmente a su paciente neurológico.

Referencias bibliográficas

[1] Rovira, M. «Neuroimagen». En: *Tratado de Neurología*. Ed: A. Codina. Ela, Madrid, 1994. 135-152.

[2] Zarranz, J. «*Neurología*». Mosby/Doyma, 1994. 1-15.

[3] Riggs, J.E. «*The aging population. Implication for burden of Neurological Disease*». *Neurologic Clinics*, 1998, 3: 55-560.

La Neurología en el siglo XXI. Visión general

J.R. Chacón Peña

La Neurología y el envejecimiento poblacional

Un factor nuevo, desconocido hasta ahora, que distorsionará o más bien dará un nuevo enfoque a la Neurología venidera será el envejecimiento poblacional. Nunca en la historia de la humanidad se ha dado este fenómeno que ya comienza por plantear serios problemas a la Medicina y a todas sus especialidades. El hombre y la mujer del presente viven muchos más años que antes y comparados con sus ancestros de la Edad de Piedra viven cinco veces más, lo que ha conllevado a un inexorable aumento de las enfermedades ligadas a la senescencia. Actualmente en nuestro país (uno de los más longevos del planeta) la mujer bate marcas de supervivencia con más de 80 años de media y el hombre sobrepasa ampliamente los 70 de media, situación auténticamente inesperada en comparación con las cifras del pasado. En Estados Unidos en 1900 había tres millones de personas por encima de 65 años y sólo 72.000 por encima de los 85, y sin embargo en 1996 estas cifras eran de 33,3 y 2,2 millones respectivamente. En el mismo país los individuos considerados los *oldest old* (por encima de 85 años) fueron el segmento poblacional de mas rápido crecimiento, con un aumento anual entre 1951-1989 de un 3,14% para los hombres y un 4,49% para las mujeres. Una estadística reciente del mismo país, considerando las afecciones neurológicas más frecuentes en los ancianos, revela datos de un gran interés. Así la mortalidad en los hombres por encima de los 85 años había crecido para los tumores cerebrales malignos primarios un 924% entre 1962-87, un 411% para la enfermedad de Parkinson entre 1955-86, y un 328% para la ELA entre 1977-86.

El aumento de la esperanza de vida explicable en parte por el cambio de las condiciones de vida en los países occidentales, la mejora de la alimentación, de la higiene, etc., contrasta desgraciadamente con lo que sigue ocurriendo en los países no desarrollados o del Tercer Mundo donde su supervivencia al nacer sigue siendo aun comparable a la de Europa a principios del siglo. Junto a esto, existe el fenómeno de la disminución de la natalidad en todos los países de nuestro entorno occidental, fenómeno, que no tiende a cambiar, sino al contrario a permanecer o bien acentuarse. Todo ello hará de forma casi inexorable que las pirámides poblacionales cambien de forma. Si antes teníamos una base muy amplia de niños y jóvenes y un vértice no muy alto de viejos, en el futu-

ro inmediato y mediato tendremos una base más pequeña y un vértice mas alto (por la longevidad) y más ancho por el mayor número de ancianos con vida en el futuro.

El mayor número de ancianos planteará a la Neurologia acuciantes y complejos problemas, dado que los añosos padecen con mayor frecuencia que los jóvenes típicas enfermedades neurológicas. El mayor índice de afecciones neurológicas en edades avanzadas no es sólo un fenómeno pasivo, sino que sugiere que algo intrinseco acerca de estas edades está cambiando y se supone que ello pueda ser un cambio en la susceptibilidad genética en estas poblaciones. Así, en un futuro inmediato, al traspasar la barrera del nuevo milenio tendremos auténticas epidemias de enfermos de Parkinson, de demencias, de accidentes cerebrovasculares, de tumores cerebrales malignos primarios, y de ELA, patologías auténticamente neurológicas que solicitarán una importante demanda asistencial. Tendremos que modificar nuestra enseñanza en las Facultades de Medicina, primero, para educar muy preferentemente a los jóvenes sobre estas entidades, y más tarde a los residentes de Neurología a una correcta asistencia a estas enfermedades. Simultáneamente se plantearán inevitablemente problemas graves de asistencia por el mayor número de estas enfermedades, una de ellas, los ACV, con importantes problemas de hospitalización de agudos, y las otras, con inevitables problemas de asistencia en el sector de consultas externas y la atención de enfermos crónicos. En este último capítulo las necesidades se multiplicarán, pues todas estas patologías, escogidas aquí como modelo, requieren un esfuerzo social en los cuidados crónicos (camas, cuidadores, trabajadores sociales, recursos económicos, etc.).

La asistencia neurológica en el siglo XXI

El neurólogo del futuro tendrá ante si un panorama de enfermedades diferente al que ahora constituye la base de nuestra asistencia clínica. Una parte de las enfermedades, motivo de existir del neurólogo en el siglo XXI, serán las clásicas, las de antes y ahora, y así es «previsible» que sigamos atendiendo cefaleas, ACV, epilepsias, y otras muchas entidades que son hoy comunes para nosotros, serán enfermedades que continuarán entre nosotros. Sin embargo, otro grupo de patologías serán algo nuevas, pero «previsiblemente» cambiadas en su número o en su calidad. Así las afecciones iatrogénicas, por el desarrollo actual de las terapéuticas, la potencia de ellas y su posible toxicicidad, verán multiplicado su número, la exposición a tóxicos ambientales y los problemas derivados de alteraciones diversas del medio ambiente, debido a un mundo en cambio constante, a nuevas condiciones de vida más agresivas con el hábitat, la creciente falta de respeto al mundo que nos legaron nuestros mayores, modificaciones de las dietas clásicas, y en ocasiones aumento del estrés ambiental, darán lugar a enfermedades nuevas, ahora no existentes, pero cuyo debut es «previsible» por las circunstancias citadas anteriormente. Por último, una tercera parte de nuestras enfermedades serán totalmente nuevas, «no serán previsibles» ni en su epidemiología ni en su clínica. Como el

Sida, que supuso no sólo una sorpresa asistencial en su día, sino que sigue siendo aún un desafío terapéutico para nuestros clínicos. El futuro nos deparará, es seguro, nuevas entidades hoy impensables (un ejemplo de ellas pueden ser las derivadas de los viajes espaciales más frecuentes en el futuro), que exigirán esfuerzos y extraordinaria agudeza en su reconocimiento, identificación nosológica, estudio y tratamiento[1].

La asistencia neurológica del siglo XXI será también diferente a la actual por muchas razones, pero una importante que destacamos aquí es debido a las nuevas terapias, algunas de ellas alumbradas ya, otras totalmente nuevas.

Ya hoy en día la introducción de los interferones o de la inmunoterapia en forma de inmunoglobulinas están cambiando la historia natural de algunas enfermedades (esclerosis múltiple, miastenia gravis y otras), y ello produce un cambio asistencial acortando ingresos de los pacientes con estancias más breves, para pulsos cortos de tratamientos muy eficaces, frente a estancias anteriores más prolongadas por tratamientos más ineficaces que requerían ingresos más prolongados.

Otras revoluciones terapéuticas, ya alumbradas, y otras por venir con toda seguridad, requerirán nuevos esquemas asistenciales por su complejidad y por el número de profesionales implicados en ese tipo de asistencias. Así, actualmente ya vemos equipos terapéuticos complejos (neurólogos, intensivistas, neurofisiólogos, etc.) en el tratamiento trombolítico, o en la angioplastia transluminar percutánea (ATP) de los ACV. Un equipo complejo humano al intervenir requiere no sólo la dotación de personas que deben estar preparadas y entrenadas (lo que requerirá tiempo usado en formación), sino aparatajes de alta tecnología (con inversiones costosas) y sitios idóneos de realización de sus intervenciones terapéuticas, (con reajustes importantes en los espacios físicos del Hospital). Todo ello precisará importantes adaptaciones funcionales, personal entrenado y formado, que con dedicación más o menos exclusiva se dedique a estas tareas, y que lógicamente es sustraído de otras; costoso aparataje; y espacios amplios dentro del área hospitalaria correspondiente dedicada a estas funciones. En definitiva, una Neurología casi nueva, de alta calidad y dedicación superespecializada. Es seguro que otras áreas parecidas o diferentes al ejemplo anterior sean creadas en los años venideros, dando un vuelco a nuestra asistencia actual. Habrá que estar muy atentos a los cambios para asumirlos y adaptarlos a nuestro medio[2].

Otros cambios asistenciales serán más cuantitativos, más numéricos, derivados de un importante caudal de nuevos enfermos, hasta ese momento no asistidos, y que surgen como vírgenes, «creados» por las nuevas terapias. Sirva de ejemplo la auténtica revolución, no sólo terapéutica sino asistencial que ha supuesto la introducción de la toxina botulínica en el tratamiento de las distonías focales. Los enfermos que existían con toda seguridad, pero con la certeza de su no alivio, quizá por transmisión oral por otros pacientes, no acudían antes de esta nueva terapéutica a las Unidades de Trastornos del

Movimiento para su tratamiento, y tras su introducción sufrimos un auténtico aluvión de pacientes, nunca anteriormente vistos, y aún siguen multiplicándose los casos nuevos, listos para tratar conforme la noticia de la «milagrosa curación» llega a todos los rincones. Igual ocurrirá en el siglo XXI, pues es seguro que nuevas terapéuticas se alumbrarán, y éstas, al curar, o aliviar sustancialmente, atraerán a los pacientes que ahora no acuden a nuestras manos, por un escaso o nulo alivio de sus procesos. Esto exigirá, como ha requerido la toxina botulínica, medios humanos, neurólogos cualificados en estos nuevos tratamientos y que dediquen gran parte de su tiempo a estas actuaciones clínicas.

Todo lo anterior nos conducirá casi inevitablemente a una nueva asistencia neurológica, no sólo por unos recursos nuevos diferentes a los actuales, sino por que cambiarán las coordenadas de nuestra prestación asistencial, que no será la misma de hoy en día.

Tendremos, que duda cabe, que aumentar el número de neurólogos en los equipos asistenciales, pues habrá nuevas y multiplicadas demandas asistenciales como hemos visto anteriormente. Pero además, estas demandas serán muy específicas, de una alta sofisticación en la mayor parte de los casos y creando cada vez más superespecialistas en cada una de las nuevas ramas, para ser así más eficaces. Todo ello sin perder de vista la formación integral neurológica que nunca debe perder su sitio preeminente. El balance entre asistencia neurológica general y superespecializada se decantará hacia esta última en la mayoría de los especialistas dentro de su horario de trabajo, e incluso en algunos casos ocupará todo su tiempo de trabajo y parte de su estudio, al dedicarse en exclusiva a un tipo concreto de patología dentro de la Neurología. Será preciso agrupar en los Hospitales Comarcales o en los Provinciales más periféricos la asistencia neurológica general para descargar algo a los Hospitales Universitarios o de tercer nivel, donde debe florecer un nuevo tipo de asistencia neurológica superespecializada muy vinculada a la investigación clínica y también conectada con los básicos (que en cada caso particular ofrecerán lo mejor de sus recursos científicos), pero que tampoco olvide la asistencia neurológica general, pues si no, la formación de nuestros residentes será parcial e incompleta.

El actual equilibrio entre hospitalización, número de camas, estancias medias y días de estancia, frente a la asistencia ambulatoria, será diferente en el siglo XXI. Es previsible que el neurólogo del futuro pase más horas de atención ambulatoria, y menos atendiendo a los pacientes hospitalizados que en la actualidad. La superespecialización, antes citada, las nuevas tecnologías y quizá las nuevas patologías emergentes, concentran más al neurólogo en consultas externas para prestar este tipo de asistencia. Es previsible un menor número de horas de atención hospitalizada, pero quizá con una dedicación más intensa a ella porque la rotación de los pacientes por cama será mayor debido a las nuevas terapias. Igualmente, el peso asistencial de hospitalización debe caer más en manos de los futuros residentes supervisados (sólo de lejos y periódicamente) por el staff. En este sentido sería recomendable para una mejor y más comple-

ta formación de los jóvenes, que éstos rotaran no sólo dentro de las unidades de su propio servicio, sino por las de otros servicios, para así poseer una formación más integral, más rica, menos localista y provinciana.

El neurólogo del futuro deberá estar más cerca al paciente, objeto final y exclusivo de su ser; y bien ejerciendo en Hospitales Comarcales con gran accesibilidad a todo tipo de pacientes, o bien, desplazándose personalmente a los Centros de Salud más cercanos al paciente como consultor, estar en contacto íntimo con el paciente neurológico, lo más cercano temporalmente al momento del inicio de su enfermedad. Igualmente, el seguimiento debe ser estrecho, bien personalmente, o bien como consultor periódico en centros de salud y/o hospitales comarcales. Será un neurólogo más próximo al enfermo, más cercano a su enfermedad.

La razón última del neurólogo del futuro será la ambiciosa realidad de asistir a toda la patología neurológica allí donde se dé. Habrá por tanto que cuidar con mimo, no sólo la propia y exclusiva clientela neurológica, afecta de entidades ciertas y sólo neurológicas, tal como ahora se da, sino arbitrar nuevos neurólogos consultores de otras especialidades médicas o quirúrgicas que hagan un seguimiento estrecho de pacientes que colateralmente presenten «complicaciones» neurológicas. Los Cuidados Intensivos, las enfermedades infecciosas, la Neurocirugía, la Rehabilitación y tantas otras especialidades, requerirán un especial seguimiento de gran número de sus pacientes que tendrán con toda seguridad complicaciones neurológicas y así deberán ser asistidos por el neurólogo del futuro.

Humanización de la Neurología

La Neurología del futuro será más humana que nunca. Si el hombre enfermo, y el sano previniendo su posible enfermedad, han sido siempre el eje sobre el cual ha basculado la Medicina, la aceleración exponencial de las últimas décadas, con sus maravillosas realizaciones, ha vuelto al médico más tecnicista que humanitario, haciéndole perder parte de su papel de amigo, consejero y en último lugar consolador del paciente. Bien es verdad que el médico no ha sido culpable total de este cambio, sino que se ha visto arrastrado por la corriente, inmerso en el vértigo de los acontecimientos científicos, desbordado en su tiempo, y perdido su tempo. Una vez más, las hojas han impedido ver el bosque.

El hombre del futuro, con unas coordenadas vitales distintas a las actuales, necesitará más que nunca en su enfermedad, no sólo de una técnica eficiente que le cure o le mejore, sino también de un médico amigo que le acompañe en el largo o corto recorrido de su mal, un médico consejero que le diga el mejor camino a seguir a través de los vericuetos de su enfermedad y en último lugar, cuando llegue el fracaso o el nihilismo terapéutico (que también estos se producirán), precisará del médico consolador.

Las circunstancias biológicas, psíquicas y el desarrollo tecnológico enfrentarán al neurólogo del futuro con desafíos éticos y humanísticos diferentes de los actuales y de difícil solución. No en vano, la ética está presente en todos los momentos del quehacer médico, a veces incluso sin darnos cuenta. Su prudencia y equilibrio se verán puestos a prueba con frecuencia y deberá poseer una sólida formación en estos terrenos para una correcta asistencia de cuadros neurológicos que en ocasiones planteen dilemas en estos campos.

Algunos de los problemas bioéticos que se planteen serán los que ya hoy en día son casi usuales y lo serán más en el futuro. Así es de esperar un aumento del número de estados vegetativos crónicos, muerte cerebral (y los cada día más en aumento transplantes de órganos), ambos, con los más diversos orígenes etiológicos, o la terminación de los tratamientos en demencias, estados vegetativos, o enfermedades neuromusculares en estados terminales. Estos cuadros serán frecuentes en los tiempos venideros como producto básicamente de las mejoras de la Medicina Intensiva en los cuadros neurológicos y el alargamiento progresivo de la duración de las enfermedades neurológicas crónicas. La información al paciente y su familia sobre la enfermedad neurológica será, como hoy, difícil y compleja. El neurólogo del futuro se verá muy frecuentemente enfrentado a decisiones difíciles en estos cuadros que pondrán a prueba su madurez espiritual y preparación técnica.

Otros problemas de bioética, que se plantearán cada vez con más frecuencia, serán «previsibles» dado el estado actual de nuestra ciencia. Los recientes avances en neurogenética harán que en el futuro sean cada vez mas fáciles los diagnósticos de absoluta fiabilidad, basados en determinaciones de biología molecular. Lo que hoy es corriente para la Corea de Huntington y un pequeño grupo de enfermedades neurológicas será frecuente en el futuro para muchas otras entidades, desvelándose con toda claridad la base genética en el caso de las enfermedades neurológicas, en los estadios preclínicos y, lógicamente en el diagnóstico prenatal. Todo ello precisará de la intervención del neurólogo que requerirá los test diagnósticos necesarios, los interpretará y luego dará su consejo a los individuos afectos. Lógicamente todo ello planteará un sinfín de problemas humanos, relativos a los más diversos campos de la vida, como el matrimonio de los afectos sintomáticos o no, la descendencia de estos individuos, la interrupción o no del embarazo de un neonato con un test positivo, incluso, problemas legales, de herencias, etcétera.

Otro número de problemas que se planteen no «serán previsibles», y estarán relacionados con el propio avance de las Neurociencias. Los dianósticos no sólo genéticos, sino basados en cualquier otro arsenal científico, serán más frecuentes que hoy en día, e igualmente plantearán problemas bioéticos de difícil consejo y solución.

Una última visión de estos problemas vendrá de la mano de los cambios familiares que se avecinan. El pleno empleo de la mujer en el futuro, y a veces las condiciones labora-

les de la propia pareja con destinos distantes entre ellos, y también alejados de sus familiares enfermos, originará una situación nueva en el cuidado y atención de los enfermos neurológicos. Hasta ahora, mal que bien, muchos pacientes desde el inicio de su afección, durante ella, y a veces hasta el final de sus días, eran atendidos adecuadamente por sus familias, lo que suponía un descargo notable de los servicios asistenciales, y una notable humanización de la Neurología. En el futuro todo ello puede cambiar por las citadas condiciones cambiantes de la familia que no podrá dedicar, o sólo escasamente, su tiempo a sus allegados afectos de entidades neurológicas, con el consiguiente desplazamiento hacia los servicios hospitalarios tanto de agudos como de crónicos. El neurólogo del futuro también tendrá que adentrarse en estos complicados vericuetos familiares, defendiendo por igual la no utilización excesiva y abusiva de los recursos asistenciales, y en el otro platillo de la balanza comprendiendo las dificultades de las familias futuras para atender debidamente a sus miembros con enfermedades neurológicas[3].

Un último capítulo de problemas bioéticos que se plantearán en el futuro con gran frecuencia vendrán originados por la senectud, por la longevidad prolongada. Será tal el cúmulo de individuos muy longevos que inevitablemente padecerán «pequeños problemas neurológicos», olvido senil simple, bajas de agudeza visual de múltiples orígenes neurológicos, hipoacusias igualmente variadas, problemas osteoarticulares como causantes de diversos cuadros neurológicos leves (compresiones radiculares y/o neuríticas), vértigos, secuelas leves o mínimas de ACV, etc., que causarán una adicional sobrecarga asistencial, e inevitablemente problemas espirituales, pues estos pacientes leves, viejos, en ocasiones no tendrán familias que los cuiden, y otras veces, sus allegados por lo planteado anteriormente no podrán atenderlos adecuadamente. Esto enfrentará al neurólogo con dilemas asistenciales entre cómo repartir su tiempo, siempre escaso, entre individuos más jóvenes, incluso aún laboralmente activos, o este otro colectivo numeroso pero también digno de su atención.

En todo lo anteriormente planteado hará falta un sólida preparación del estudiante de Medicina en las Facultades y luego durante la preparación postgrado en la Residencia en Neurología.

La Neurología en la aldea global

El mundo se encamina con premura hacia la aldea global, donde las diferencias serán cada día menos marcadas y los hombres cada vez menos ciudadanos de sus países sino habitantes de un mundo sin fronteras geográficas, económicas, ni culturales. El neurólogo como habitante de esa aldea será sujeto de sus cambios y tendrá lógicamente que adaptarse a ellos. Poseerá recursos más extensos, inimaginables en años pasados para cumplir con eficacia su misión, pero ésta será también más ardua, más difícil. La caída de las fronteras en la Europa de la Comunidad Económica, dentro de algunos años en

todo el continente, y quizá más tarde en todo el mundo, obligará al neurólogo español del futuro a ser más universal que hoy en día. No sólo el inglés, idioma que con seguridad permanecerá como vínculo de transmisión científico, y por tanto obligado su dominio a la perfección, sino que la extinción de las fronteras puede cada día obligar al especialista a ejercer en lugares lejanos al de su nacimiento, formación o apetencias, con el consiguiente desarraigo, para el cual habrá que advertir y preparar a las generaciones futuras. El flujo de intercambios del neurólogo del futuro con sus colegas de la aldea global será continuo, tanto su información almacenada, como sus estudios, descubrimientos y los trabajos en común con colegas a veces muy distantes, todo ello favorecido por las redes cibernéticas, que obligará a un trabajo más rápido pero más eficaz.

Debido a lo anterior, los cambios de todo tipo serán cada vez más rápidos en la cultura, en la ciencia, y lógicamente en la Neurología, lo que precisará de una capacidad de adaptación también más rápida por parte de los neurocientíficos. La formación continuada y permanente será un hecho obligatorio, si no, el atraso y marginación serán seguros. Una vez más, el uso de la cibernética será sin olvidar del todo la lectura y estudios clásicos, el apoyo imprescindible de todas estas modificaciones. Especial cuidado habrá que prestar a otro puntal de la formación neurológica tan en auge hoy en día como son los Congresos, Reuniones y Symposium, que tendrán que modificar su estructura actual para mejorar su eficacia.

Una sucesión ininterrupida de estas actividades, tal como se dan hoy en día, sin orden, organizadas por diversas entidades (firmas comerciales, sociedades científicas, especialistas, y otros entes), deberán de alguna forma armonizarse y jerarquizarse entre ellas, para ofrecer una formación continuada de alta calidad y ordenada, sin paja innecesaria, que no malgaste el tiempo del especialista en actividades más lúdicas que formativas. En definitiva, esto plantea un adecuado control y uso de los recursos económicos que también deben racionalizarse pues no son ilimitados. Esta necesaria ordenación deberá abordarse pronto, pues las exigencias de un futuro apremiante están a la vuelta de la esquina.

El neurólogo del mañana también deberá conceder parte de su tiempo a los acontecereres políticos que se produzcan a su alrededor; sensible y atento a ellos, intentará tener acceso y comunicación adecuados con los responsables de la Sanidad a nivel nacional, autonómico y/o local, pues ellos serán los responsables últimos de la planificación de los recursos sanitarios y de preparar las correspondientes partidas económicas que puedan hacerlos realidad. Igualmente deberá poseer una fluida relación con la prensa, pues los medios de comunicación cada día jugarán un papel más predominante en los estados de opinión de los pueblos en la aldea global, y deberá informar, comunicar, seducir y en definitiva intentar influir en la población de su alrededor, para que su labor sea conocida, valorada, apreciada y respetada. No deberá olvidar tampoco su relación estrecha con las «asociaciones de enfermos», que ya en la actualidad tan im-

portante papel desarrollan en cada una de las ramas de las afecciones neurológicas (Parkinson, Cefaleas, Distonia, etc), y formando parte de sus comités asesores científicos, canalizar hacia la sociedad las opiniones, necesidades sociales y de todo tipo de los pacientes neurológicos.

La SEN y la Neurologia del siglo XXI

La SEN deberá participar muy activamente de los cambios de la Neurologia del futuro, actuando como intérprete de esas transformaciones y como modulador y talismán de ellas hacia los neurólogos en ejercicio o formación. Para ello posee los instrumentos necesarios, Junta Directiva, Comités, Grupos de Trabajo; pero necesitará evolucionar y crear en su seno los órganos precisos para responder a las demandas del porvenir.

Los Grupos de Trabajo, siempre en la vanguardia de nuestra ciencia, serán los intérpretes de los cambios científicos, encargados de su valoración, digestión y posterior transmisión al colectivo neurológico, bien mediante cursos anuales, simposium, publicaciones periódicas u otros medios. Para ello deberán estar muy interconectados entre sí, para que la doctrina neurológica futura no se fragmente, sino que ellos le den un auténtico cuerpo que sea asimilable con facilidad para todos los neurólogos.

La SEN deberá en el futuro, más que nunca, intentar una estrecha relación con los Ministerios de Educación y Sanidad, así como con los responsables autonómicos y locales de educación y sanidad, para influir en la docencia de pre y postgrado. Será imprescindible convencer al Ministerio de Educación de la creación de una red completa de personal docente funcionarial en todas las Facultades de Medicina, sin que falte en ninguna de ellas, en el futuro al menos, un Profesor Titular de Neurología y a ser posible un Catedrático de esta disciplina. Sin ello, la educación de pregrado en Neurología seguirá siendo deficiente e incompleta. Igualmente una actuación preferente se tendrá que ejercer sobre los responsables de Sanidad, para adecuar las exigencias futuras de la Neurología a una correcta formación de los residentes y a una adecuada dotación de recursos humanos y materiales de los servicios de Neurología, siempre en estrecha consonancia con los cambios futuros. Todas estas misiones recaerán en la Junta Directiva de la SEN.

La humanización de la Medicina y de la Neurología, obligará a la SEN a cuidar en su seno con extremado esmero este capítulo y vigilar su exacto cumplimiento entre sus miembros. Un comité o grupo de trabajo dedicado a la Neuroética, deberá crearse para el estudio, desarrollo y educación del neurólogo futuro en ejercicio o en formación.

Finalmente la SEN deberá ser en todo momento la punta de lanza de todos los cambios futuros, permaneciendo atenta a cualquier mínima modificación de las condicio-

nes del mundo que nos rodee y de los rápidos cambios que se sucederán. Tras un ágil debate en su seno, nuestra sociedad deberá intentar que esos futuros cambios se incorporen al acervo neurológico de ese tiempo, para hacer a los especialistas más eficaces a la sociedad en la que ejercen.

Referencias bibliográficas

[1] Dal Pal, G.J.; Mcarthr, J.C. «Neuroepidemiology of HIV infection». 1996, 2: 359-382.

[2] Noya, M.; Castillo, J. «Cerebro, corazón y ateroma». *Neurología*, 1999, suplemento 2, 14: 1-57.

[3] Bereant, J.L. «Ethical issues in neurologic practice». *Neurologic Clinics*, 1989: 681-914.

Neurocibernetología. Las bases cibernéticas para la culminación de la Teoría Neuronal de Cajal

J. M. García Moreno y A. Varas García

Llegará una época en la que la investigación diligente y prolongada sacará a la luz cosas que hoy están ocultas...
Llegará una época en la que nuestros descendientes se asombrarán de que ignoráramos cosas que para ellos son tan claras...
Muchos son los descubrimientos reservados para las épocas futuras, cuando se haya borrado el recuerdo de nosotros. Nuestro universo sería una cosa muy limitada si no ofreciera a cada época algo que investigar...
La naturaleza no revela sus misterios de una vez para siempre.
Séneca, Cuestiones naturales, *libro 7, Siglo I*

Introducción

Al escribir sobre este tema, queremos hablar, lógicamente, dado el título del libro y el reparto de los capítulos, principalmente de la Neurología actual y sus posibilidades de progreso y de cómo la aplicación de los adelantos técnicos nos abre unas perspectivas de conocimiento insospechadas. Pero sobre todo, queremos hacer especial énfasis en que el progreso de nuestra disciplina, la Neurología, y el de la Cibernética (Cb) van de la mano. Esto es, que si las Neurociencias han avanzado notablemente gracias al gran desarrollo de las distintas ramas de la Cb (Informática, Robótica, Internet, Realidad Virtual, Telemática, etc.), no es menos cierto que el desenfrenado progreso de la Cb lo está siendo y lo será gracias al conocimiento cada vez más profundo del funcionamiento cerebral. En efecto, podíamos haber titulado el capítulo de muchas maneras. Así, desde una perspectiva humanista, emulando al profesor Laín Entralgo lo podíamos haber llamado «La Tecnificación de la Neurología» y habernos centrado en la pregunta de si ¿en el futuro será sustituido el neurólogo por el ordenador (O)?, cuya respuesta inmediata, ya la damos, es rotundamente no. «Los doctores tratan, las computadoras computan» *(«doctors doctor, computers compute»)*, solía decir el profesor Timothy de Dombal, probablemente el padre de la Informática Médica, queriendo hacer hincapié en la importancia de la simbiosis médico-ordenador. También, quizá, desde un orden más

matemático que médico, intentado responder a la pregunta de si ¿será posible construir un cerebro (C) que se reproduzca a sí mismo?, siguiendo los postulados del matemático húngaro John von Neumann, podíamos haber llamado a nuestro capítulo «El Cerebro y el Ordenador», título, de hecho, de un manuscrito suyo, y en el que, en efecto, se intuía como afirmativa aquella pregunta: ¿Qué es lo que un O necesita «recordar»? ¿Es posible construir un C que nos ahorre no solamente el trabajo de hacer cálculos, sino también el tener que construir otra nueva «máquina»? En otras palabras, una vez construido ese C, ¿podría él mismo construir otro a su imagen y semejanza? Según las enseñanzas de Von Neumann la respuesta es sí: un C Cb, situado en medio de un amasijo de sus propios componentes, podrá coger uno a uno estos elementos, como si fueran sus propias neuronas (N), hasta encontrar el que le sirviera, los colocaría en su lugar y seguiría buscando y construyendo hasta que su obra fuese completa y operativa. Responder adecuadamente a todas estas disquisiciones nos hubiera ocupado ciertamente un libro entero, quizás un tratado, que, dicho sea de paso, no existe. Es muy poco lo publicado acerca de las complejas relaciones no ya de la Cb y la Neurología, sino de la Cb y la Medicina, y lo que hay es parcelar, superficial y poco clarificador. Así las cosas, aquellos títulos nos parecían demasiado ambiciosos dada la extensión máxima que se nos permitía en nuestros capítulos y quizá también dada la filosofía del libro. Por ello, pensamos finalmente que teníamos que dar a nuestro capítulo una visión de futuro, esto es, ¿qué es lo que ambas ciencias se han aportado mutuamente ya, y qué nos puede deparar el futuro? Pero, para ello, era preciso conocer el significado cierto de la palabra Cb y, con ello, el de algunos conceptos filosóficos y matemáticos que nos ayudarán a comprender que O y C son una misma cosa. Déjesenos, pues, aunque ello engorde indecorosamente nuestro capítulo (y aun así muchas cosas quedarán en el aire), hablar de algunos de estos conceptos, para entender cómo, igual que la Neurogenética o la Neuroinmunología son hoy subespecialidades de la Neurología, la subespecialidad neurológica del siglo XXI será lo que hemos querido llamar Neurocibernetología.

Historia del concepto Cibernética

La palabra Cb es de origen griego, quienes la usaban para designar el arte del timonel. Ya Platón, en varios de sus Diálogos la emplea en numerosas alegorías sobre la teoría del Estado y compara el arte del gobierno con el arte del timonel, del «*kybernitiki*». En aquella época en la que no existían máquinas en el sentido moderno ni tampoco se conocía casi nada sobre las complicadas funciones del cuerpo humano, esta expresión únicamente podía referirse al timonel de un barco. En la acepción actual del término, el primero que usó la palabra Cb fue el matemático Norbert Wiener, a quien podemos considerar el padre de esta ciencia. Wiener presentó a la comunidad científica un grupo muy concreto de hechos existenciales en un libro titulado *Cibernética o la regulación y transmisión de mensajes en seres vivos y en máquinas*. El rasgo fundamental de estos hechos es que se caracterizan por la «retroalimentación (RA) o feedback», concepto

que junto al de «lazos de regulación» (LR) son fundamentales para entender cómo nuestro C funciona como un O y de los que no podremos eludir hablar más adelante. Para el Diccionario de la Lengua Española dicho vocablo tiene dos acepciones: la primera es médica y dice: «ciencia que estudia el funcionamiento de las conexiones nerviosas de los seres vivos», la segunda es electrónica: «arte de construir y manejar aparatos y máquinas que por procedimientos electrónicos efectúan automáticamente cálculos complicados y otras operaciones similares». Nada más publicarse el libro de Wiener, biólogos, psicólogos, médicos, lingüistas, etc., se ocuparon muy intensamente de los conceptos de mensaje y RA, y examinaron aquellos fenómenos concretos en sus especialidades. Fue Helamr Frank el primero en distinguir entre la Cb Formal o General (que estudia cómo se elabora la Información a través de la Teoría de la Comunicación y la Teoría General de los Sistemas) y la Cb Aplicada o Especial (que estudia los contenidos de aquélla en las distintas ramas del saber). Dentro de la Cb, distinguimos tres especialidades: la ingeniería cibernética, la biocibernética y la antropocibernética. 1) La Ingeniería Cibernética estudia los supuestos teóricos para la elaboración de informaciones en el O, o sea, el campo técnico para el desarrollo de las máquinas Cb (RM, TC, PET, autoanalizadores, robots, etc.). 2) La Biocibernética estudia los procesos de regulación y control en los seres vivos: desde el aprendizaje hasta el reflejo fotomotor o el control de la respiración se pueden describir cibernéticamente, así como la estructura complicada del SNC. 3) La Antropocibernética o Ciencia de la Información, que es lo que finalmente se ha venido en llamar Informática (ciencia de la elaboración de informaciones en ordenadores).

¿Por qué Cibernética y Neurología?: El principio del lazo de regulación y el concepto de retroalimentación o feedback

La mejor manera de explicar estos conceptos es mediante un ejemplo de la vida cotidiana: el principio básico del pilotaje automático de un avión. Si las condiciones de vuelo son normales el aviador pulsará un botón que se conoce con el nombre de piloto (Kybernetes) automático del avión que permitirá mantener el rumbo del mismo permitiendo al tripulante abandonar su puesto de mando porque este sistema garantizará que el avión siga imperturbable su rumbo, a pesar de los cambios meteorológicos. Pero para ello es necesario que el piloto automático conozca exactamente el punto de destino, esto es, la dirección de vuelo requerida (*valor de régimen o valor teórico*), lo cual es facilitado a una *memoria del sistema*. Pero también es preciso que ese piloto automático pueda recibir inmediatamente cualquier desviación de la dirección precalculada del vuelo. Para ello lleva un *sensor* que detecta cualquier variación del mundo exterior, por ejemplo, la intensidad o dirección del viento, transmitiendo estas magnitudes perturbadoras (*variantes*) a una calculadora, que suministrará el llamado *valor efectivo real*. La memoria, responsable del mantenimiento del rumbo deseado, o sea, del valor teórico, registrará la desviación entre éste y el valor real y dará la oportuna

orden de corrección al aparato de mando del avión. La RA de esta corrección es entonces percibida en la calculadora que procederá a comparar de nuevo ambos valores y actuará de conformidad con el resultado obtenido: si hay discrepancia, nueva comunicación de la desviación; si hay coincidencia, no se requiere ninguna otra acción hasta la próxima perturbación. Es a este «kybernitiki», en el que el intercambio de señales se realiza en bucle cerrado, a lo que llamamos LR. Todo LR consta de 4 elementos principales, a saber: *la magnitud del sistema a regular* (el rumbo exacto que debe seguir el avión); *el comparador*, entre el valor teórico y el valor real; *el sensor*, que determina el correspondiente valor real (la densidad y las corrientes de aire); y *el elemento de ajuste* (el dispositivo de mando, que efectúa el pilotaje). Por supuesto que el propio piloto humano es también un regulador en un LR (la regulación funciona según el mismo principio, ya sea la mano del hombre la que la ponga en marcha o el aparato automático), pero el ejemplo del pilotaje automático de aviones nos permite entender mejor a la Cb como una *ciencia matemático-exacta*, al incluir ya el concepto de *sistema autorregulador*. Pero, para adentrarnos mejor en los vínculos Cb del funcionamiento del SNC tenemos que extendernos algo más en el concepto de la RA («feedback»). Sólo se puede hablar de un proceso Cb cuando existe un LR, porque, como diría Wolf-Dieterr Narr en su *Teoría de los Sistemas*: el primer principio de todo sistema cibernético (SCb), por primitivo que sea, estriba en la causalidad del bucle que acabamos de ver en el ejemplo. Por tanto, la RA se dará sólo en aquellos sistemas que, en primer lugar, estén orientados en su objetivo y, en segundo lugar, se hallen expuestos a ciertas perturbaciones que cuestionan la consecución de aquél. La RA posibilita transmitir de inmediato la correspondiente desviación del objetivo al regulador del sistema, y hacerlo reaccionar a aquélla. Nuestro organismo está repleto de estos circuitos de RA cuyo regulador que traza todo el programa es nuestro C, el máximo exponente de un proceso Cb. En resumen, todo proceso Cb supone la *imposición de una lógica de mando*, en el seno de un sistema dinámico, cuyo principal objetivo es, lo diría Claude Bernard, mantener, en el caso del organismo vivo, la homeostasis del mismo.

Para entender perfectamente la especial peculiaridad de la Neurocibernetología como nueva subespecialidad de la Neurología, necesitamos ahora explicar más detenidamente el concepto de sistema (S). En sentido coloquial, la palabra S es más o menos sinónimo de ordenado y metódico. Existen S políticos, económicos, filosóficos o religiosos. Lleno de un contenido concreto, se hace comprensible, pero si se aísla de ideas con contenido, se vuelve totalmente abstracto. De ahí que la Medicina le prestase poca atención hasta hace poco. A ninguno se nos escapa que lo que se ha venido en llamar «Medicina basada en la evidencia», de la que tanto se abusa, no es más que la evidencia de que sólo una comunión entre las Matemáticas y la Medicina permitirá que nuestro «arte» se aproxime lo más posible a una «ciencia exacta». La Teoría General de Sistemas (TGS) trata sencillamente de contrastar el saber de disciplinas individuales, buscando relaciones comparables de los elementos de campos de la ciencia muy diversos, es decir, de los componentes frente al todo, incluso respecto al S. Esto es, examina de qué modo y manera están coordinados

los elementos entre sí, para que resulten en un todo ordenado que cumpla una determinada función. Por consiguiente, la TGS puede comparar entre sí, por ejemplo, el cerebro humano (CH) con una empresa o con una máquina, y tratará de deducir de tales comparaciones determinadas leyes o principios convertibles, en consecuencia, en fórmulas matemáticas susceptibles de utilizarse por las ciencias individuales para dilucidar con mayor precisión los problemas de su campo de investigación. Dicho esto, podemos añadir, aunque se nos tache de visionarios, que la aplicación de la Cb, el resultado más importante de la TGS, al saber neurológico, deberá dar lugar en el siglo XXI a la culminación de la Teoría Neuronal que Ramón y Cajal expusiera en 1903, de la misma manera que la Teoría de la Propagación de la Luz de Maxwell (1865) permitió a Einstein, con su Teoría de la Relatividad (1905) culminar la Teoría Gravitacional de Newton (1687).

Stafford Beer distinguió 3 tipos de SCb, a saber: 1) *S simples*. Son los que constan sólo de unos pocos elementos relacionados entre sí. Por ejemplo, un juego de dados o un reloj. Estos S simples no tienen interés Cb puesto que no se tratan de S dinámicos. 2) *S complejos*. Son aquéllos que constan de muchos elementos no estrictamente relacionados entre sí, pero que se pueden seguir describiendo exactamente. Figuran entre ellos lazos biológicos de regulación, como la regulación de la temperatura de la sangre, las calculadoras electrónicas o, incluso, los problemas de rentabilidad en la economía. 3) *S extracomplejos*. Son éstos los que nos interesan y también los peor conocidos. Dentro de este grupo está el CH y formas de Estado o de sociedad. Son sistemas cerrados, estancos, en los que no se puede «mirar», cuyas propiedades se estudian mediante complejos métodos matemáticos llamados «black box», que literalmente significa «caja negra», y en los que desde luego no vamos a entrar.

Nuestro ordenador: el SNC y los lazos biológicos de regulación

Comparar el cuerpo humano con una máquina no es incorrecto pero sí incompleto, ya que no tiene en cuenta cualidades esenciales como la personalidad y las funciones psíquicas y emocionales de las que (de momento) no están dotadas las máquinas. Estas funciones se desarrollan mediante lazos biológicos de regulación (LBR). Éstos se diferencian de los LR de las máquinas Cb, que vimos antes en el ejemplo del pilotaje del avión, sobre todo, en que, en principio, no son susceptibles de programación a voluntad. Y hemos dicho en principio adrede, porque el conocimiento profundo de nuestros LBR y de los controles Cb que sobre los mismos ejerce nuestro C, permitirá en un futuro incluso la programación a voluntad de dichos lazos. Todos conocemos cómo el «control mental» de yoguis y fakires les permite controlar su tensión arterial, el pulso o el ritmo de su respiración, e incluso las sensaciones dolorosas.

Nosotros no podríamos pensar y hacer planes si tuviéramos que reflexionar sobre los procesos de la respiración, del latido del corazón, del metabolismo, si la realización de estos

hechos solicitase el concurso de nuestra conciencia. Son múltiples los LBR de los que depende el funcionamiento de un organismo sano: si la t° exterior comienza a aumentar, la piel segrega sudor a fin de adaptar la t° del cuerpo al valor teórico mediante el frío por evaporación, pero si desciende por debajo del valor normal, en este caso se estrechan los poros de la piel para reducir la radiación térmica, aparece la piloerección y los músculos fibrilan (escalofrío) sin intervención de nuestra voluntad, para producir calor por medio del movimiento. Son otros muchos los ejemplos que podemos poner de LBR con mecanismo de RA que controla nuestro C. Así las cosas, podríamos definir la salud, en sentido Cb, como el funcionamiento sin averías de «nuestro ordenador».

La investigación de las funciones del C de los seres vivos es una de las tareas más apasionantes para la Cb formal, porque se pueden sacar de ella innumerables aplicaciones prácticas para la Cb como tecnología aplicada. La Neurobiocibernética intenta aclarar por qué procedimientos nuestros órganos sensoriales detectan los diferentes estímulos, cómo se elaboran éstos por el SNC y, en definitiva, cómo se transforman en señales de salida y en impulsos para el comportamiento del individuo.

El centro del SNC es el C, y dentro de él, la corteza cerebral (verdadero hardware de nuestro ordenador biológico). El C de los vertebrados superiores, sobre todo el del hombre, como la central de mando de todos los procesos psíquicos y corporales, se ha convertido en el prototipo no alcanzado hasta la fecha por la tecnología de los O. Sólo en los vertebrados existe la médula espinal con la función de un conductor de excitaciones, de un transmisor de informaciones, de órdenes. En esta función, supera con mucho al más potente cable coaxial de la telefonía e incluso aún a la tecnología del supercable. Nuestra médula espinal permite el intercambio de señales entre el yo y el mundo exterior, con el fin de acomodar lo mejor posible nuestros modos de comportamiento a los factores concretos del mundo exterior en tiempo real. En este sentido, el C de los vertebrados superiores, sobre todo el CH, es una estación de mando e intercambio, un «exchange» de señales, cuya capacidad de rendimiento supera, además, al más sofisticado hardware de los O actuales. No olvidemos, sin embargo, que la tecnología del «hardware» persigue, evidentemente, alcanzar la velocidad de maniobra del CH. La médula es el punto donde se concentran en haces los axones del SNC recibiendo de éste órdenes de ejecución. Así pues, «nuestro cibercerebro» trabaja según el esquema clásico: señal de entrada (estímulo), registro del estímulo (almacenamiento), proceso de datos (confrontación de la señal recibida con alternativas existentes de actuación), señal de salida (orden a los órganos motores del cuerpo de efectuar ésta o aquella acción). Esta secuencia de entrada de señales, elaboración de datos y salida de señales, se realiza en el SNC del hombre, en «tiempo real» («real time»), sin casi necesidad de tiempo de reflexión. El primer O que se creó, sin embargo, el ENIAC (1944, Eckert y Mauchly), necesitó para la resolución de una raíz cuadrada varios minutos. Algunos de nosotros para solventar estos problemas requerimos también un cierto tiempo, pero existen personas dotadas para el cálculo, que pueden extraer la raíz cua-

drada de números de varias cifras sobre la marcha. También los O de última generación resuelven éstos y parecidos problemas en «real time», es decir: pregunta y respuesta se suceden de inmediato, sin dilación entre ellas. En el caso del CH, esto se llama ejercicio o práctica; en el caso del O, técnica avanzada de conexiones. Pero detrás del ejercicio del CH y de la «técnica avanzada de conexiones» del O, encontramos el mismo fenómeno: una creciente concentración de sinapsis entre las neuronas (N), por una parte, y un correspondiente crecimiento de las «células de memoria» del ordenador, por otra. Esta semejanza, poco conocida, entre el SNC y los O, explica por qué algunos nos sentimos fascinados por los C de seres vivos altamente organizados: esperamos desvelar algún día el problema «técnico-conectivo» de la conciencia.

La función de ciertas partes del C que actúan sobre el hipotálamo y la hipófisis se halla por debajo del umbral de la conciencia. Sin que se reclame del concurso de nuestra conciencia, el hipotálamo regula los procesos del metabolismo, respiración, digestión, adaptación del cuerpo a la temperatura externa, etc. La hipófisis, integrada en el sistema diencéfalo–hipotalámico, tiene la misión de dirigir, de forma todavía mal conocida, mediante sus hormonas a todo el organismo en funciones importantes como crecimiento y madurez sexual. La actividad glandular «programada» por las hormonas se indica a la hipófisis o al hipotálamo mediante intercambio de señales. Este intercambio de señales es el nivel creciente de las hormonas en el ciclo considerado. Se da aquí un auténtico LBR, que sólo puede interpretarse cibernéticamente (por ello Roger Guillemin, Nobel de Medicina en 1977, prefería llamar a estas hormonas ciberninas). ¿Cómo «identifica» el hipotálamo o como «identifica» la hipófisis el momento en el que debe iniciar, por ejemplo, la pubertad o la menopausia o el parto, y precisamente de forma que esto dé por resultado un valor medio estadísticamente aprovechable? Desgraciadamente, la Biocibernética todavía no tiene respuesta alguna a esta cuestión.

Circuitos lógicos integrales de conmutación y redes neuronales

Según hemos visto, los SCb tienen en común que delimitan un espacio funcional a través de valores máximos y mínimos, sólo dentro del cual pueden existir. Si se conceptúa al hombre como un SCb, entonces la aparición de condiciones existenciales marginales (t° elevada, sed con riesgo de la vida) se acompaña de sensaciones de desagrado o dolor que tienen la misión de advertir al SCb que se va acercando a los límites de su espacio funcional. Cuanto más se aproxime a estos límites, tanto más persistente se hace la señal de aviso, es decir, la «sensación de desagrado». La correspondencia entre el hombre, como SCb, y la máquina Cb, acaba en la expresión «sensación de desagrado». Si el motor de un coche empieza a sobrepasar su t° admisible, dará una señal de alarma antes de que deje de funcionar; pero seguro que el motor atacado por un defecto no siente «malestar» de forma similar al dolor corporal; y esto es así, ya lo dijimos, por ausencia de conciencia, y por tanto de voluntad.

Un bebé puede estar bien alimentado, limpio y caliente y, «según programa», tendría que dormir. Pero, no; grita. El llanto del bebé, bien alimentado y atendido, es una «reacción imprevisible», ello se debe a su incapacidad aún de un proceder volitivo, consciente, a la ausencia de conciencia del yo que irá descubriendo lentamente. Pero su reacción no nos sorprende, porque tenemos experiencia con lactantes desde tiempos remotos, pero con máquinas Cb nuestra experiencia es limitada. Sería osado pensar, por ello, que las reacciones imprevisibles de un bebé son distintas a las reacciones imprevisibles de un supergrupo electrónico, de los que todavía conocemos poca cosa y del que todos aceptaremos que, al menos, simula funciones cerebrales rudimentarias. Como sabemos, los procesos mentales están condicionados electromagnéticamente. La pregunta por la «conciencia», que diferencia a los hombres entre sí, no se formula en la fase aquí investigada. Ni el bebé ni el supergrupo electrónico poseen el grado de autopercepción que cabría equiparar a la determinación de una identidad inconfundible. A pesar de ello, existe una objeción muy seria contra la comparación de las reacciones imprevisibles del recién nacido con las reacciones imprevisibles de los superaparatos electrónicos. Esta objeción no es de naturaleza de principios, sino estructural. Y concretamente: 1) Los circuitos lógicos electrónicos exigen mucho más espacio que las N de un C vivo, si se comparan rendimientos similares. Incluso los últimos circuitos electrónicos integrales de quinta generación se hallan muy lejos de ofrecer en un espacio tan reducido tal cantidad de posibilidades de unión como el C de un niño con un talento medio. 2) Aunque el funcionamiento del CH se basa en el flujo de electrones (e^-) igual que el de los O, la diferencia entre la electrónica del CH y la electrónica de los O radica en que la del CH es más complicada en muchas magnitudes. Y, a pesar, de los incesantes experimentos, en seguida tropezamos con la complicación de que los circuitos de conmutación de las N superan con mucho lo que nosotros sabemos de las máquinas Cb. Ya el transporte de e^- se realiza de distinta forma: en los O, como en otros aparatos electrónicos, los e^- son forzados a circular por medio de una caída de tensión contra la resistencia del conductor (silicio). En el caso de las N, el proceso es diferente: los e^- no se propagan a través de las sinapsis neuronales como el agua por las tuberías, sino que se reciben y transmiten por átomos cargados positiva y negativamente. Por consiguiente, el flujo de e^- de N a N se basa en que éstos se «siguen enriqueciendo» hasta cierto punto, porque entre las N se da una correspondiente distribución de átomos cargados positiva y negativamente.

Hoy día únicamente podemos decir con certeza que: 1) Las funciones del CH y las funciones de las máquinas Cb superiores se basan en fenómenos electrónicos. 2) Las células de memoria de las máquinas Cb y las N del CH presentan, esquemáticamente, ciertas semejanzas: almacenan datos en forma de cargas eléctricas, y se pueden unir entre sí de diversas maneras. En el O llamamos a estas uniones «circuitos lógicos», en el CH, vías nerviosas (redes neuronales) y sinapsis. 3) Que la tan invocada superioridad del O en comparación con el CH afecta actualmente a una serie de aspectos parciales:

1. El O trabaja sin fatiga.

2. El O no se aburre, por muy repetitiva que sea la actividad que se le confía.

3. Su capacidad de almacenamiento (CA) es esencialmente superior a la del CH.

4. El O supera al CH en la velocidad del proceso de los datos o de trabajo (VT)

Hemos enumerado estos aspectos en ese orden intencionadamente porque en cuanto a los dos primeros puntos no hay nada que decir: las máquinas Cb de quinta generación aventajan claramente al CH. Pero en lo que respecta a los puntos 3 y 4 se requiere una reflexión crítica.

Si hablamos de «capacidad aprovechada de almacenamiento», entonces puede que sí, que un O actual supere al CH. Pero, hoy en día, la investigación propugna la posibilidad de que la CA del CH, en la mayoría de los individuos, no está aprovechada hasta el límite de sus posibilidades. A favor de esta tesis abogan una serie de observaciones. 1) La capacidad de aprender y de recibir nuevos datos puede conservarse hasta la vejez bajo condiciones previas favorables. 2) Funciones deficitarias pueden ser asumidas por otras partes del CH; por ejemplo, la extraordinaria estimulación del sentido del tacto en los ciegos. 3) La cantidad de conocimientos almacenados en un CH depende ampliamente de la cantidad de los datos suministrados; por consiguiente, de hechos exteriores. Todo esto habla a favor de que la mayoría no aprovechamos plenamente nuestro C en su CA durante toda nuestra vida. Si estudiamos los rendimientos intelectuales de individuos extraordinarios, que al mismo tiempo han alcanzado una edad avanzada (Newton, Leibnitz, Goethe, Einstein, Churchill, Adenauer), entonces se tiene la impresión como si el C tuviese la facultad de crecer hacia dentro durante toda la vida. Churchill y Adenauer, por ejemplo, alcanzaron sus rendimientos decisivos en el umbral de la ancianidad. Parece como si, en circunstancias favorables, se activasen en la profundidad del C miles de millones de N, que, bajo condiciones desfavorables, nunca se «abordan». La neuropsicología actual sostiene que esta «activación de neuronas dormidas» (el presupuesto del crecimiento vitalicio «hacia dentro») es un fenómeno que se desencadena en el niño en la edad preescolar. Los estímulos intelectuales que recibe un niño hasta los cinco años son la ignición inicial decisiva para la puesta en marcha de este proceso. Otro ejemplo confirma la tesis de la CA no aprovechada del CH: en Japón existen, como es sabido, tres tipos de escritura: dos clases de transcripción fonética, similares a nuestro alfabeto, y la escritura ideográfica (escritura mediante ideogramas). La escritura fonética transmite, como nuestro alfabeto, una serie de señales acústicas que designan cosas u objetos concretos. La escritura ideográfica transmite un concepto sin palabras. Al terminar los estudios elementales, los niños, que aprenden ambas clases de escritura, dominan unos mil ideogramas y tras los estudios superiores 20.000-30.000 de estos signos. La escritura ideográfica ofrece tres ventajas:

1) Ocupa menos espacio, por lo que resulta muy útil, sobre todo, para la rotulación, por ejemplo, de señales de tráfico. 2) Es independiente del lenguaje hablado, por lo que tiene el carácter del lenguaje matemático de signos, en el que se pueden entender hombres de diferentes idiomas. 3) La capacidad de asimilar ideogramas y de combinarlos en series de signos es a la larga un test de inteligencia. Esto pone de manifiesto hasta qué grado se puede aprovechar la CA del CH a través de estímulos adecuados. Sin embargo, sólo podremos discutir la cuestión de si la CA de los futuros O será superior a la del CH si aprendemos más sobre la CA del CH.

El cuarto punto: «El O supera al CH en VT», también precisa una revisión crítica. VT, pero ¿en qué plano? El O, evidentemente, puede seleccionar un documento en una base de datos de 35.342 registros mucho mejor y más rápidamente que un hombre. Pero el golpe de vista rápido a través del volumen de datos, esto es una cosa muy diferente. Esto sigue pareciendo un privilegio del CH, pero en modo alguno queda descartada la posibilidad de que O de sexta generación aprendan esta capacidad de «asociación diagonal». Un ejemplo puede ayudarnos a entender este concepto: Cuando el pequeño Gauss hacía sus estudios primarios, su maestro propuso a la clase el siguiente ejercicio: «Sumar todos los números entre 1 y 100». Cualquier O hubiera hecho lo que hicieron todos los alumnos en la clase, menos uno. El O hubiera sumado «1 + 2 = 3 + 4 = 7 + 5 = 12..., etc.» Transcurridos dos minutos, Gauss se levantó y sin ningún titubeo entregó al maestro sus resultados. El maestro quedó asombrado: en su pizarra figuraba un único número: 5.050. Era la solución correcta. Gauss había calculado así: 1 + 100 = 101, 2 + 99 = 101, 3 + 98 = 101..., 34 + 67= 101...; esto da 50 x 101 = 5.050. El pequeño Gauss del que hablamos acabó siendo el gran «Princeps Mathematicorum». Este ejemplo que aclara el problema de la VT, está directamente ligado a otra cuestión que no podemos obviar, el de si es posible una inteligencia artificial (IA). La respuesta es: «Sí». La IA, la inteligencia en generaciones posteriores de máquinas Cb, se basa en una condición previa: en la unión de procesos de datos, exenta de cansancio, con la rapidez electrónica y con la capacidad de asimilación conjunta de los problemas, que hasta la fecha ha continuado siendo un privilegio del intelecto humano. El CH, que en un 75% está formado por agua, contiene alrededor de 5.000 km de sinapsis entre los 15.000 millones de N. La activación de las sinapsis entre las N es decisiva para «el aprovechamiento total» del CH, que se puede considerar, señala Von Neumann, como una forma de calculadora híbrida porque almacena datos digitalmente, pero los une según el procedimiento analógico.

En 1969 se desarrolló en la URSS el costosísimo MIR-II, con él se consiguió la primera gran aproximación a la actividad cerebral del hombre. Sabemos que las instalaciones EDP (proceso electrónico de datos) no reaccionan al lenguaje natural del hombre. La orden: «calcula tal integral», expresada en lenguaje humano, es ininteligible a la instalación EDP. Debe descomponerse en pequeños pasos, y este fraccionamiento es la función del programador. Desde el punto de vista económico, sólo programas repetitivos, que sean capaces de procesar grandes cantidades de datos, justifican inversiones con-

siderables. Ahora bien, hay planteamientos de problemas en los que no se trata en primer lugar de la cantidad de datos, sino de la *forma de concatenación de los datos*. En este caso, el CH es el ideal, porque une la capacidad para la asimilación de información con elevada CA. Ambas capacidades guardan una relación de interdependencia: cuanto más compleja es la relación, tanto menor será la cantidad de datos que se pueden elaborar por unidad de tiempo. El MIR-II se asemejaba mucho a las sucesiones de símbolos de los que se compone el lenguaje humano como articulación sonora de contenidos mentales. Al MIR-II se le podía dar órdenes tales como «¡Integra!», «¡Calcula!», «¡Permuta!», etc., prescindiendo de programas de traducción costosos. La capacidad de rendimiento del MIR-II era cuantitativamente reducida, pues necesitaba uno o dos segundos para la realización de ejercicios que con las instalaciones EDP de potencia máxima sólo necesitan nanosegundos pero tenía a su favor el argumento de la flexibilidad, al igual que los O del orden de nanosegundos, a los que deben facilitárseles los pasos de proceso en unidades muy pequeñas, tienen el argumento de que son más idóneas para la resolución de problemas individuales difíciles.

Así pues, ya se ha logrado plantear a máquinas Cb problemas cuya solución presupone una inteligencia cuasi-humana. Pero, además, podremos perfeccionar el procedimiento si se salvan dos dificultades: por un lado, el aparato Cb exige un *volumen espacial* mayor que el CH y, por el otro, le falta un punto medio de *conciencia* claramente determinable. Los O pueden calcular a fondo alternativas de diferentes movimientos de una pieza de ajedrez, pueden hacer coincidir palabras de un idioma dado con palabras sinónimas de otro idioma, a base de un acervo dado de conceptos y conjunciones (y/o, también, así como, cuando) pueden formar frases. Pero todavía no existe ninguna máquina Cb que cartesianamente pudiera percatarse de su propia existencia/conciencia diciendo «Cogito, ergo sum». Las máquinas Cb, en la etapa de los sistemas de gestión de información (IMS), son «organismos» artificiales que reciben señales a través de varios «órganos sensoriales» y cuyo poder de reacción dispone de una diversidad de formas de expresión. Invirtiendo esta comparación, se puede decir del hombre que, como ser dotado de inteligencia, representa un sistema elaborador de información de la clase de rendimiento más elevada. Pero lo que se da en la naturaleza desde siempre, todavía se halla en vías de formación en la máquina Cb. El modo de trabajo de los sistemas IMS en nosotros se puede explicar con ayuda de un ejemplo. Un niño pequeño hace los primeros movimientos con la mano y trata de coger un juguete. Se desencadena un impulso volitivo. Pero la mano no agarra el juguete, sino que vuelca el florero que está junto a aquél. La información «Aquí hay un juguete» fue elaborada correctamente, transformándose en la señal de salida «¡Agarra el juguete!»; pero las sinapsis entre las N todavía no existen en número suficiente en un niño pequeño. Sólo mediante la repetida unión de distintos grupos de miles de millones de N entre sí, «aprende» la instalación IMS del CH. En este caso concreto, tal vez hubiera de aprender que el juguete es un objeto tridimensional. Para dirigir correctamente a la mano, el CH debe aprender a corregir y a controlar los movimientos de los músculos. Los ojos suministran de continuo al CH datos sobre la posición de la mano

«aprehendente» respecto al objeto a asir. Las desviaciones en más o menos se almacenan en el CH como «experiencia». El mismo planteamiento de problemas se repite en el curso de la vida, una y otra vez, en variada forma y en distintos planos o diferentes niveles. El niño pequeño, que ha asimilado la coordinación de sus movimientos al agarrar un juguete, más tarde debe aprender la construcción de una torre valiéndose de cubos de madera. Ya adulto, quizá quiera, como médico, especializarse en Neurología, por lo que se verá forzado a incrementar las uniones de mando entre C y mano-ojo por medio de un nuevo proceso de aprendizaje, que le permitirá explorar el fondo del ojo a sus pacientes.

Actualmente, la cuestión de cómo se efectúa la acumulación de información en el CH sigue siendo un gran enigma. Cuanto mayor es la cantidad de informaciones especiales que se faciliten al C, tanto más grande es el número de los impulsos de mando que se pueden solicitar al C. Pero también aquí existen límites. En la supertecnología del tráfico aéreo, por ejemplo, hasta los órganos sensoriales humanos más cualificados sufren una gran sobrecarga. El personal de la torre de control únicamente emplea sus ojos para leer instrumentos, sus oídos para captar o recoger informaciones transmitidas electromagnéticamente y para reaccionar correspondientemente. Los instrumentos son prolongaciones de sus órganos sensoriales, que elevan su potencia en un orden de magnitud. La protección de vuelo se basa en la aplicación de la comunicación audiovisual y en la radiotelefonía y transmisión de señales por radar, con la cooperación de calculadoras de a bordo y en tierra. En un tiempo no lejano, los actuales IMS para protección de vuelo serán completados merced a elementos auxiliares como la realidad virtual de la pista de aterrizaje inmediatamente antes de la maniobra de aterrizaje. Las instalaciones IMS del futuro completarán cada día más la capacidad de rendimiento de los órganos sensoriales del hombre y capacitarán a éstos para lograr, por último, el alcance del entendimiento humano.

Conclusión: ¿Qué es la inteligencia?

Ahora hemos de examinar si la afirmación anterior sobre si la realización de una IA es convincente; esto es, ¿si el CH es superior al O en capacidades intelectuales decisivas y si lo seguirá siendo? Para ello partiremos de la definición de inteligencia (I), que nos es más querida: «Es la capacidad de reconocer o identificar por el camino más corto relaciones entre una multitud de factores». Conjunto de datos + combinación de datos = inteligencia; dicho de otro modo, la posesión de conocimientos, esto es, el acervo de datos, aún no significa I, por otra parte, la I sin conocimientos se puede comparar a un motor sin gasolina. La I significa el punto culminante de un desarrollo intelectual que va desde las reacciones instintivas, de carácter innato y automático, de los seres vivos primitivos, a la capacidad de reacción del hombre infinitamente variada. Una ameba, sobre la que se ejerce una excitación con un electrodo, sólo responde con una huida en desbandada. En cambio, el hombre únicamente manifiesta un comportamiento de

esta naturaleza en la niñez. Lo que caracteriza a la I es el aprendizaje, la precaución y la reflexión. Según va aumentando la experiencia, reacciona «más inteligentemente». Según creemos actualmente, todo hombre nace con un determinado volumen de I. Ésta depende, a su vez, de las características de su SNC, en especial de su C. El tamaño de éste es de menor importancia que su estructura interna, sobre todo por lo que se refiere a la corteza cerebral y al funcionamiento armónico de sus distintas partes. Con todo, hasta el mejor C se atrofia en su capacidad de rendimiento si no se fuerza constantemente a la reflexión. Sólo el ejercicio a lo largo de toda la vida posibilita el mejor aprovechamiento de la potencia cerebral y, por tanto, de la I.

HAL 9000 (Heuristically-Programmed-Algorithmic-Computer: Ordenador programado algoritmicamente para el hallazgo de nuevos conocimientos) era el famoso O de la película *2001, una Odisea del Espacio* de Kubrick-Clarke (1968). Se trataba de ciencia-ficción, pero los intentos de crear un O de esta naturaleza no han cesado. El primer intento fue STAR (Self-Tasting And Repairing), la primera máquina Cb capaz de reconocer sus propios errores y defectos funcionales, y de corregirlos por sus propios medios. Con ello STAR es superior a la mayoría de los hombres, que o no son capaces de reconocer sus propios errores o, si los reconocen, no los corrigen. El problema del STAR es que ocupaba un volumen muy superior al del CH, pero una generación posterior a la del STAR consiguió miniaturizar su tamaño y hoy es el superordenador capaz de autoreparase y autoentenderse (de ahí STAR) que rige el gran viaje interplanetario de las naves espaciales Voyager hacia las estrellas.

Si hace 100 años se hubiera preguntado qué actividades no podrían ejercerse por una máquina, presumiblemente se hubieran mencionado: sacar deducciones lógicas, memorizar, contar, calcular, aprender, solucionar problemas, reconocer signos. Hoy, ya tenemos O que poseen cuatro de las aptitudes mencionadas y por lo que respecta a las tres restantes, ya están en fase de desarrollo muy avanzado (por ejemplo la traducción automática de idiomas, o programas de ordenador que, además de análisis morfológicos y sintácticos, también comienzan a realizar inferencias sobre el significado de las frases y el contexto en el que se emiten). De todos modos, continúa pendiente de respuesta una pregunta que hasta ahora hemos mantenido al margen: la I humana no sólo es un determinado grado de claridad de la identificación de relaciones, sino también una determinada perspectiva para verlas. Por consiguiente, una IA, únicamente será «humanoide» si posee también individualidad. Siguiendo al profesor Karl Steinbuch, no existen pruebas contundentes para que no se puedan crear O con una inteligencia cuasi-humana con individualidad. El que hasta ahora no se hayan podido desarrollar SCb extracomplejos radica en nuestra insuficiente comprensión de los algoritmos, o sea, los conjuntos de reglas con las que funciona el CH. Mientras no se supere la ideología dualística filosófica que cree que lo que ocurre en el CH es fundamentalmente distinto de lo que ocurre en un sistema físico-matemático, como el O, no se podrá superar esa barrera. Así, los problemas actualmente existentes en la identifica-

ción de signos y la resolución de problemas por parte de las máquinas Cb, estriban en que aún los neurólogos y los neuropsicólogos no sabemos la manera cómo el CH realiza estas funciones. Por poner un ejemplo, las dificultades en la traducción automática de idiomas se deben a que todavía no terminamos de saber por qué hablamos así y no de otra manera. Es poco probable que en el pensar humano figure algo que no se pueda explicar a través de las estructuras informacionales, ni simular por O. De momento, la estructura del SNC es muy distinta a la del O y la diferencia fundamental entre I humana y mecánica no consiste en que con el O no se puedan realizar determinados trabajos que se puedan realizar con el CH, sino que los O actuales tiene otra estructura informacional, que los faculta para efectuar muy rápidamente procesos simples, pero que son incapaces de realizar procesos asociativos. Con respecto al hardware existen problemas en los dispositivos de entrada y salida, y sobre todo de redes de interconexión y, por ende, de VT; con respecto al software, se tienen que seguir desarrollando lenguajes de programación en los que en cierto modo, como dice Steinbuch, el usuario se pueda sentar a hablar con el O. Este problema empezó a resolverse en la década de los 90 y probablemente quede totalmente resuelto en el siglo XXI, cuando los recién descubiertos biochips estén plenamente desarrollados.

Cuando todo esto esté resuelto, no habrá ningún argumento físico-matemático para afirmar que los O pueden ser más inteligentes que el hombre. Ahora bien, una última cuestión ineludible nos queda por plantear. ¿Habría que proporcionar a estos O, máquinas o robots tan altamente desarrollados, un sistema moral, por el que se vieran impedidos para causar daños a la sociedad, como profetizaron Kubrick y Clarke con HAL 9000? La respuesta es clara y sólo el progreso aunado de las investigaciones neurológicas y cibernéticas nos podrán contestar a la misma: si finalmente descubrimos una diferencia básica dualista entre I humana e IA, no habrá posibilidad de mantener el control sobre las máquinas, pues las máquinas no pueden actuar moralmente. Ahora bien, si partimos de que dicha dualidad no está demostrada, de lo que se tratará será de traducir a un idioma operacional, Cb, los conceptos que nosotros calificamos de moral, ética, sentido común, bondad, amor, altruismo, etc., y de suministrarlos luego a los O. Esto es, no podemos considerar la moral como un axioma no comprensible o explicable por las ciencias neurológicas, antes bien tenemos que, por medio de la Cb, hacerla operativa. Si conseguimos esto, podríamos, en un futuro, indicar al O qué cosas no deberá hacer. Entonces, y sólo entonces, los O se habrán convertido en el mejor aliado de la conciencia humana, y, por tanto, del médico.

Bibliografia

Incluimos aquí sólo una selección de aquellas obras que han sido importantes para suministrar información sobre un punto concreto del capítulo o que creemos revisten interés particular para su ulterior lectura.

[1] Laín Entralgo, P. *La Medicina Actual*. Orbis: Barcelona, 1986.

[2] Von Neumann, J. *El Ordenador y el Cerebro*. Bon Ton: Barcelona, 1999.

[3] Jursa, O. *Cibernética*. Asuri Ediciones: Bilbao, 1985.

[4] Oliveri, N.; Sosa-Iudicissa, M.; Gamboa C. *Internet, Telemática y Salud*. Panamericana: Buenos Aires, 1997.

[5] Dossey L. *Tiempo, Espacio y Medicina*. Kairós: Madrid, 1993.

[6] Copeland, J. *Inteligencia Artificial*. Alianza Editorial: Madrid, 1996.

[7] Sigüenza, J.A. *Neurocomputación. Cómo funciona el cerebro*. Eudema: Madrid, 1993.

[8] Arbib, M.A.; Erdi, P.; Szentagothai, J. *Neural Organization. Structure, Function and Dynamics*. Panamericana: Buenos Aires, 1998.

[9] Aukstakalnis, S.; Blather, D. *El espejismo de Silicio; Arte y Ciencia de la Realidad Virtual*. Página Uno: Madrid, 1993.

[10] Morris, D. *El Zoo Humano*. Orbis: Barcelona, 1986.

[11] Hawking, S.W. *Historia del Tiempo. Del big bang a los agujeros negros*. Crítica: Barcelona, 1988.

[12] Morris, D. *El Mono Desnudo*. Orbis: Barcelona, 1986.

[13] Monod, J. *El Azar y la Necesidad*. Orbis: Barcelona, 1986.

[14] Clarke, A.C. *2001: Una Odisea Espacial*. Alianza Editorial: Madrid, 1982.

[15] González, F.J. *Robótica*. Anaya Multimedia: Barcelona, 1995.

[16] Pareras, L.G. *Internet y Medicina*. Masson: Barcelona, 1997.

Genética de las enfermedades neurológicas

L. Vidal, J. Hoenicka y J. Garcia de Yébenes

Métodos de estudio genético de las enfermedades neurológicas

El neurólogo clínico se enfrenta a dos tipos de problemas cuando se interesa por las enfermedades de sus pacientes. Estos problemas son:

A. Identificar las causas genéticas o los factores de riesgo genético de una enfermedad determinada, y
B. Realizar el diagnóstico genético, citogenético o molecular de un paciente determinado.

A continuación resumimos los pasos más importantes del proceso de identificación de mutaciones responsables de enfermedad neurológica. En la mayor parte de los casos la «busca y captura del gen» se inicia con el descubrimiento de una familia grande con múltiples individuos afectos, susceptible de estudio con lo que llamaremos técnicas de análisis de ligamiento. Esta regla tiene excepciones, fundamentalmente dos, que existan anomalías detectables en el análisis citogenético y que exista un trastorno metabólico que permita deducir el trastorno de función de un gen.

Los trastornos citogenéticos son aquellos que pueden observarse con el microscopio mediante el estudio del cariotipo. Para este estudio se recoge sangre en fresco del paciente, se induce la división de los leucocitos, se bloquea ésta en metafase mediante el tratamiento con colchicina, se rompen las células con choque osmótico y se analiza el número y la morfología de los cromosomas. Un ejemplo típico de enfermedades neurológicas atribuibles a defectos cromosómicos son las trisomías y el cromosoma X frágil.

El análisis microscópico de los cromosomas sólo permite ver cambios en el número, o grandes translocaciones, inserciones o deleciones. Alteraciones cromosómicas más pequeñas pueden verse mediante un espectro de bandas de alta resolución. Otras técnicas de localización cromosómica son las que se conocen con los nombre FISH.

Como comentábamos anteriormente la técnica más habitual para identificar genes como responsables de enfermedades es el análisis de ligamiento. Esta técnica se basa en el si-

guiente principio: Si en una familia concreta una serie de individuos heredan una enfermedad neurológica y otros no la heredan se debe a que los primeros reciben de sus progenitores el cromosoma anormal y los segundos el normal. Cada cromosoma lleva millares de genes y millones de secuencias variables, la mayoría de ellas sin significado patológico. Durante la meiosis existe un cierto grado de recombinación de modo que determinadas parte del cromosoma A pueden combinarse con otras del cromosoma B y como resultado el cromosoma P de los hijos puede ser, en parte, una mezcla de fragmentos de los cromosomas A y B del padre y el cromosoma M de los hijos puede ser una mezcla de los cromosomas C y D de la madre, es decir, no ser del todo idénticos a lo largo de toda su longitud a los de los padres. La posibilidad de recombinación entre dos genes, o entre un gen y un marcador polimórfico –es igual para los efectos– es variable según la distancia entre ellos. La posibilidad de unión entre dos elementos moleculares se mide en unidades arbitrarias conocidas con el nombre de centimorgans (cM). Un centimorgan equivale a una distancia entre dos loci tal que la frecuencia de recombinación entre ellos es de 1 %, es decir, deben ir asociados en un 99 % de los casos. Puesto que los distintos cromosomas se segregan al azar la frecuencia de asociación de dos genes localizados en cromosomas distintos sería de 0,5, es decir la frecuencia de recombinacion sería de 50 cM.

De acuerdo con estos datos sería posible localizar la alteración de un gen siempre que conociéramos la localización de otros rasgos genéticos asociados. Supongamos por ejemplo una familia en la que una parte de sus miembros tiene epilepsia. Si en esa familia ocurre que algunos miembros tienen 3 orejas, y nosotros sabemos que el gen codificante del número de orejas está en el cromosoma Z, y todos los que tienen epilepsia tienen 3 orejas y todos los asintomáticos sólo 2 orejas podemos concluir que el gen responsable del número de orejas y el responsable de la epilepsia están asociados si no es que son el mismo. En este caso podríamos concluir que el gen responsable de la epilepsia está en el cromosma Z y en la misma zona que el gen responsable del número de orejas.

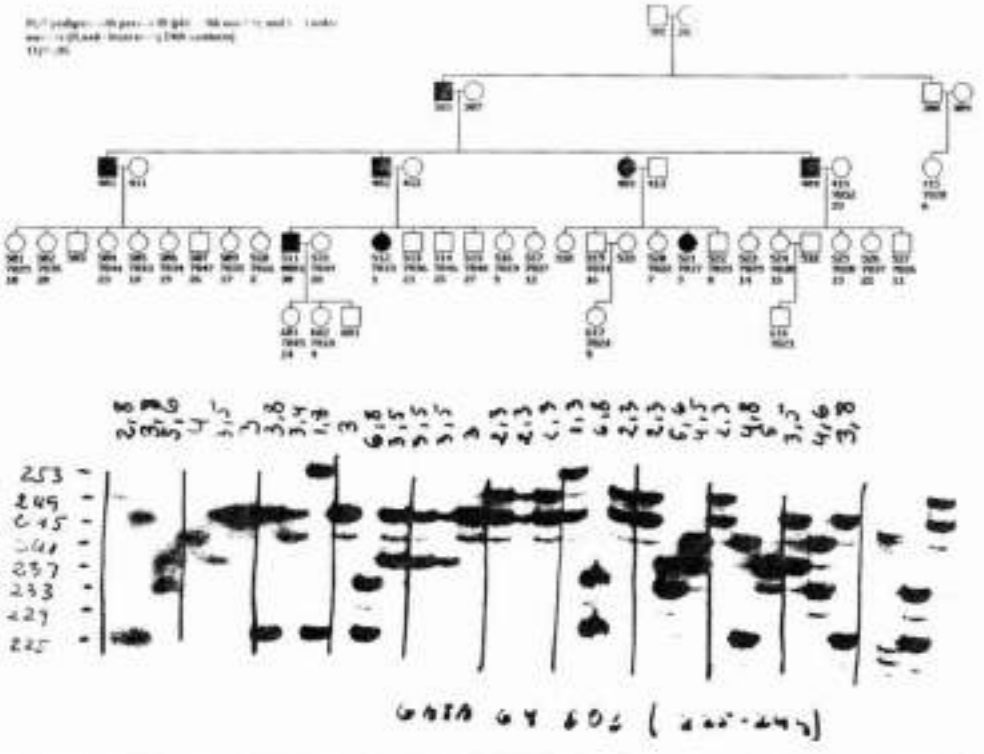
En la mayor parte de los casos no disponemos de marcadores fenotípicos tan autoevidentes como tres orejas, dos narices o similares, pero el genoma humano dispone de millones de secuencias variables que se conocen con el nombre de short tandem repeats (STR) cuya longitud es de 2 a 4 pares de bases y variable number tandem repeats (VNTR), cuya longitud es de >50 pares de bases. En una misma familia es posible encontrar individuos cuyos cromosomas tienen, n+1, n+2, n+3, etc. Si por ejemplo la secuencia variable es de 4 nucleótidos podemos encontrar individuos que tengan secuencias de 120 nucleotidos (n), 124 (n+1), 128 (n+2), 132 (n+3), etc. Si el gen responsable de la enfermedad se colocaliza con una de estas secuencias de ADN todo individuo que padezca la enfermedad tendrá el mismo alelo, es decir, secuencias de la misma longitud, por ejemplo, todos los afectos 124 pares de bases. Si el gen no se colocaliza con el marcador pero está cerca de él la mayoría de los individuos afectos presentarán un determinado alelo y sólo se excluirán los recombinantes. El análisis de los distintos marcadores se realiza construyendo una réplica del ADN de cada sujeto usando como molde el propio ADN y como

cebadores de la reacción unos oligonucleótidos sintéticos que contienen secuencias que se pegan a zonas conocidas de los cromosoma y a partir de los cuales se realiza la síntesis de nuevos fragmentos de ADN. Las réplicas se amplifican 2^{30-50} veces mediante la reacción en cadena de la polimerasa (PCR) y los fragmentos de diferente longitud se separan e identifican mediante electroforesis en un gel de acrilamida. Los fragmentos de DNA se revelan con autorradiografía o con tinciones especiales.

La proximidad o lejanía entre un gen y un marcador se mide a través de programas informáticos que calculan un parámetro conocido con el nombre de LOD score. El LOD score es el logaritmo de un cociente en cuyo numerador se coloca la fracción de casos en los que hay asociación y en el denominador la asociación esperable por el azar, es decir, 0,5. Si en una familia concreta la asociación entre el gen de la enfermedad es del 50 % como la esperable por el azar es también 0,5, el cociente es 1 y el logaritmo 0. Es decir, LOD score de 0 o cercanos, sugieren datos no informativos, probablemente localización en distintos cromosomas o en zonas muy lejanas del mismo (Figura 1).

Estudio de ligamiento en una familia grande española con parálisis supranuclear progresiva. En la parte superior se observa el árbol familiar. En la parte inferior el autorradiograma de un gel de acrilamida que muestra los distintos alelos de cada sujeto con un marcador polimórfico GATA 64 D03. Si existiese ligamiento entre el marcador y el gen, todos los individuos afectos deberían compartir el mismo alelo.

Figura 1



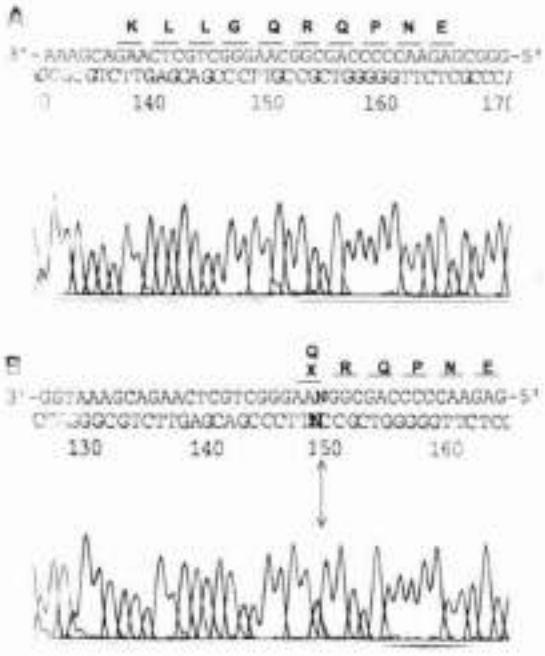
En cada meiosis puede adjudicarse al hijo cualquiera de los dos cromosomas, y por lo tanto un marcador determinado puede estar o no asociado con un gen. El cociente máximo de cada meiosis es por tanto 1/0,5 (asociación) 0 - 1/0,5 (no asociación). Por cada meiosis en la que existe asociación el cociente es 2 y el logaritmo 0,3. Se considera que hay asociación cuando el LOD score es igual o mayor de +3, es decir, cuando la asociación se confirma en al menos 10 meiosis informativas. Esto requiere un tamaño considerable de la familia. Se considera que la asociación o ligamiento entre un gen y un marcador están excluidos cuando el LOD score es igual o menor de -2, es decir siete meiosis negativas.

Puesto que muchas familias no tienen el tamaño suficiente para un análisis de ligamiento con éxito a veces es necesario realizar el análisis en un conjunto de varias familias. En cada familia el gen mutado puede asociarse con un alelo distinto pero lo importante es aclarar si existe o no asociación intrafamiliar. Este método tiene sin embargo un riesgo, que la enfermedad se deba a un fenotipo clínico común atribuible a diversas mutaciones de genes diferentes.

Las técnicas de ligamiento permiten localizar el gen en un fragmento de un cromosoma pero no identificar el gen mutado. Normalmente se localiza el gen en un fragmento de ADN muy grande en el que puede haber otros muchos genes. Debe acotarse la zona. Esto se consigue buscando recombinantes con la mutación que permitan refinar la localización y descartar fragmentos del cromosoma. Al final se fabrican fragmentos artificiales de cromosomas en bacterias y en hongos (BACs y YACs, bacterial and yeast artificial chromosomes, respectivamente). Cuando la zona acotada es pequeña se identifican secuencias codificadoras de genes y se analizan esos genes como se describe más adelante.

Una vez que se ha identificado un gen como responsable de una enfermedad es necesario confirmar la identidad de las mutaciones en las familias afectas por esta enfermedad (Figura 2). Puede ocurrir que todas las familias afectas tengan una misma mutación del mismo gen, como ocurre por ejemplo en la enfermedad de Huntington, puede ocurrir que diversas familias presenten diversas mutaciones del mismo gen, como sucede en la enfermedad de Wilson en la que se han descrito múltiples mutaciones del mismo gen, o puede suceder que la misma enfermedad sea atribuible a mutaciones de múltiples genes, como por ejemplo en la enfermedad de Alzheimer. La confirmación de una mutación conocida se puede realizar por diversos métodos. Muchas mutaciones producen cambios en la secuencia de ADN de modo que cuando se corta el ADN con enzimas de restricción que actúan en determinadas secuencias, el punto de corte cambia, la longitud del fragmento se modifica y su movilidad electroforética en el gel de acrilamida o de agarosa se altera de modo que se pueden detectar mutaciones simplemente digiriendo el ADN con determinadas enzimas y analizando los fragmentos (Figura 3).

Figura 2a



Detección de mutaciones por secuenciación. La figura 2 A muestra la secuencia del exón 1 del gen de la ciclohidrolasa del GTP cíclico, responsable de la enfermedad de Segawa o distonía que responde a la L-DOPA. La secuencia normal es la que se observa en la parte de arriba. En la parte de abajo existe una mutación en la secuencia de ADN que corresponde a uno de los cromosomas, pero no en el otro. Como consecuencia de esta mutación el codón AAC en lugar de codificar glutamina (Q) está cambiado y codifica un codón de stop (X), lo que resulta en una proteína más corta. En la figura 2B se observa la secuencia del exón 13 del gen parkin en una familia de Madrid. La secuencia correspondiente a uno de los cromosomas presenta una deleción de una base A a nivel de la base que lleva el número 70. La pérdida de una base hace que se produzca una alteración de la secuencia de modo que a partir de ese punto la mayoría de los codones van con el paso cambiado (frameshift lo llaman los americanos) y codifican un aminoácido distinto del que les toca. Estos aminoácidos difieren del codificado por el cromosoma normal. En todos los puntos donde el secuenciador encuentra diferencias entre las bases del cromosoma normal y el anormal se enloquece y se niega a leer y escribe la letra N. Las N iniciales, antes del número 10, son problemas de background pero no indican mutación.

Figura 2b

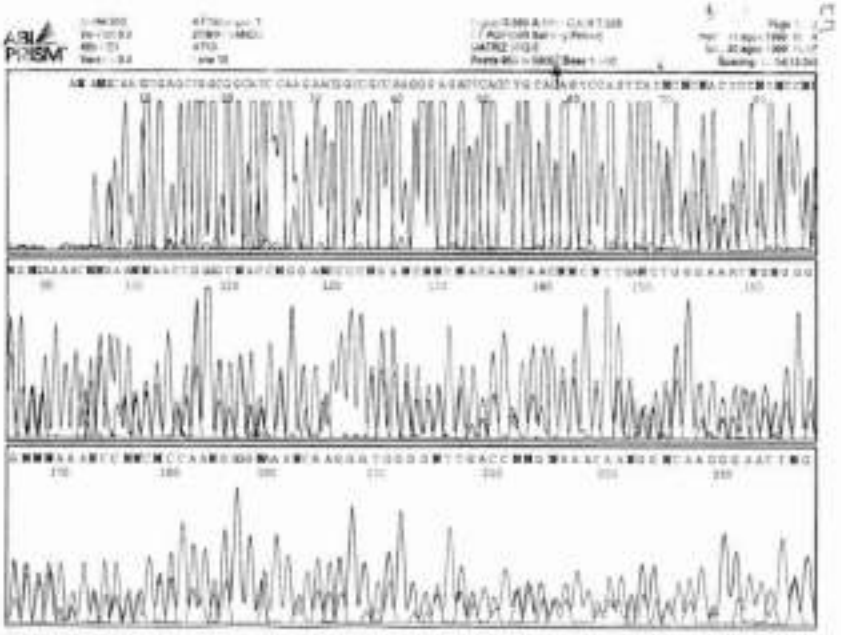
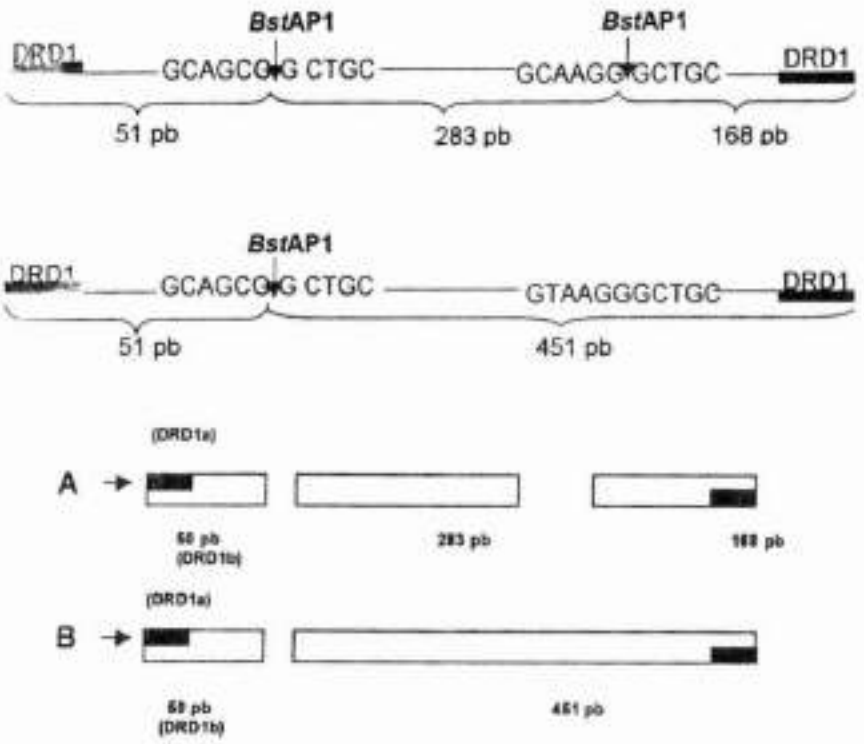


Figura 3



Análisis molecular mediante enzimas de restricción. La parte de arriba de la figura representa una secuencia parcial de ADN del exón 1, del gen de la hidrolasa del GTP cíclico, de un individuo normal, con los sitios de corte de la enzima BstAP1 (fila 1) y de un individuo con distonía que responde a la L-DOPA en el que existe una mutación C-T (fila 2). Las filas 3 y 4 representan esquemas de las secuencias respectivas. La mutación C-T anula un sitio de acción de la enzima BstAP1, que en lugar de producir tres fragmentos de corte de 51, 283 y 168 pares de bases, produce dos fragmentos de 51 y 451 pares de bases, este último resultado de la suma de los de 283 y 168.

En otras ocasiones la mutación no cambia dianas de restricción y no permite el análisis que acabamos de comentar. En estos casos es necesario estudiar la secuencia de bases del ADN.

Algunas enfermedades se deben a alteraciones muy diversas de genes muy grandes con muchos exones. En estos casos la búsqueda de la mutación mediante secuenciación de todo el gen puede ser muy trabajosa y costosa. Se puede hacer un estudio de screening que permite localizar el exón en el que se encuentra la mutación en un porcentaje alto de casos. Esta técnica se llama SSCP *(Single Stranded Conformation Polymorphism)* o polimorfismo de hebra única y consiste en lo siguiente. El ADN está habitualmente dispuesto en dos hebras complementarias, pero estas dos hebras se pueden

separar calentando a 90°C y las dos hebras aisladas se pueden mantener separadas si se desnaturalizan mediante tratamiento con formamida. Aunque el ADN normal tiende a adoptar una estructura de doble hélice las hebras aisladas tienden a disponerse en estructuras de conformación variable según su estructura y emigran en un campo electroforético no sólo según su tamaño sino según esta forma. Si existe una mutación en un exón es muy probable que el ADN mutado emigre de forma diferente que el normal en un campo electroforético y ese diferente patrón de movilidad nos permitirá identificar el exón en el que está la mutación. Ahora sólo queda secuenciar ese exón para identificar con exactitud la mutación.

La realización del diagnóstico molecular en un paciente sospechoso de una enfermedad causada por una mutación conocida es mucho más fácil que el proceso de búsqueda de nuevas mutaciones. En realidad se trata de analizar la existencia de las mutaciones conocidas en el gen o los genes responsables de esa enfermedad o secuenciar estos genes si no se encuentra ninguna de las mutaciones conocidas.

Alteraciones genéticas de las enfermedades neurológicas

Las alteraciones genéticas que producen enfermedades neurológicas pueden clasificarse según distintos criterios, entre otros patrón de herencia, tipo de alteración molecular y función de la proteína mutada. Esta clasificación se presenta de forma resumida en la Tabla 1.

Las enfermedades hereditarias con patrón de herencia autosómico dominante se transmiten de padres a hijos, portadores del gen mutado y el riesgo de transmisión, en cada hijo es de un 50 % si la penetrancia es completa. Las enfermedades hereditarias con patrón de herencia autosómico recesivo aparecen en individuos que son homocigotos o heterozigotos combinados (portadores de dos mutaciones distintas una en cada uno de los dos cromosomas autosómicos del par correspondiente). Las enfermedades hereditarias con patrón de herencia ligado al cromosoma X son padecidas por los varones y transmitidas por sus madres. Las enfermedades hereditarias con patrón de herencia mitocondrial, son transmitidas por las mujeres, padecidas por igual por hombres y mujeres y presentan gran variabilidad fenotípica con cuadros en la misma familia que varían desde una severa enfermedad a otros con síntomas leves. Las enfermedades genéticas de transmisión no mendeliana pueden ser transmisibles por herencia multigénica, en las que existen varias mutaciones en distintos genes cuyo efecto es acumulativo, o de carácter multifactorial, en cuyo caso el factor genético actúa como agente predisponente y el ambiental como desencadenante.

Las cromosomopatías se caracterizan por el aumento del número de cromosomas, como las trisomías de cromosomas autosómicos[18, 21] y el síndrome de Klinefelter, por

disminución de los mismos, como el síndrome de Turner, o por grandes inserciones, delecciones o translocaciones. En todos estos casos el análisis citogenético permite demostrar las lesiones mediante observación microscópica de los cromosomas en metafase. Otras alteraciones microscópicas de menor tamaño pueden ser demostradas mediante análisis de bandas de alta resolución o mediante hibridación in situ con oligonucleótidos marcados con sustancias fluorescentes (FISH). Por último, la inmensa mayoría de las alteraciones genéticas, que consisten en mutaciones de una base por otra, o alargamiento de secuencias repetitivas de pocos oligonucleótidos, o inserciones o delecciones de pequeños fragmentos de DNA, no son visibles y deben ser detectadas con las técnicas moleculares descritas en la sección primera de este capítulo.

La función de las proteínas mutadas es muy variable. Las mutaciones en proteínas con actividad enzimática suelen transmitirse con patrón recesivo, pues la anulación de la función de la proteína codificada por un cromosoma no suele ser suficiente para producir enfermedad si la proteína codificada por el cromosoma normal no está alterada. Ejemplos de estas enfermedades son los trastornos lisosomales en los que la actividad enzimática de la proteína correspondiente está disminuida de forma severa, muy por debajo del 50% de la normalidad, en los individuos afectos. A veces, sin embargo, una mutación transmisible con patrón autosómico dominante de una proteína con función enzimática, produce signos de enfermedad. Éste es el caso de la distonía que responde a la L-DOPA o enfermedad de Segawa en la que la proteína mutada, la hidrolasa del GTP cíclico, es activa mediante formación de multímeros, y los monómeros de la proteína mutada pueden asociarse con los de la proteína sana y formar complejos inactivos.

Las proteínas que modulan la neurotransmisión pueden causar enfermedades neurológicas. Por ejemplo, los homozigotos con mutaciones del gen de la tirosina hidroxilasa, localizado en el cromosoma 11, presentan distonía que responde a la L-DOPA transmisible con carácter recesivo. En otros casos determinados polimorfismos de receptores de neurotransmisores constituyen un factor de riesgo de enfermedad, por ejemplo, polimorfismos de los receptores de dopamina determinan el factor de riesgo de alcoholismo o drogadicción.

Las mutaciones de proteínas que constituyen los canales iónicos producen enfermedades autosómicas dominantes, casi siempre, con fenomenología clínica paroxística, como cefaleas, parálisis periódicas, miotonía, epilepsia y ataxia.

Las mutaciones de proteínas con función estructural producen trastornos degenerativos de carácter progresivo en el sistema nervioso central y neuromuscular. Entre las primeras puede citarse, por ejemplo, la demencia frontal ligada a mutaciones del gen de la proteína tau; entre las segundas la enfermedad de Duchenne, miopatía progresiva debida a mutaciones del gen de la distrofina.

Las mutaciones de proteínas relacionadas con actividad energética pueden trasmitirse con patrón de herencia mitocondrial o autosómico dominante, recesivo o ligado al sexo. Algunos ejemplos de estos modelos son las citopatías mitocondriales típicas (síndrome de Kearn-Sayre, MERRF y MELAS), el síndrome de Leigh, la ataxia de Friedreich o la atrofia óptica hereditaria en varones o síndrome de Leber, respectivamente.

Los factores de transcripción modifican la expresión de genes dentro del núcleo celular. Las mutaciones de estos factores pueden producir enfermedades neurodegenerativas, como la atrofia muscular bulbar y espinal o síndrome de Kennedy, debido a mutaciones del receptor de andrógenos, y posiblemente la enfermedad de Huntington. También favorecen la aparición de tumores.

Las mutaciones de proteínas que se ocupan de la eliminación de residuos suelen producir enfermedades degenerativas. Recientemente se ha descrito una mutación de una de las proteínas del grupo de las ubicuitinas que se asocia a enfermedad de Parkinson transmisible de forma autosómica dominante. El gen «parkin», cuya mutación se asocia a enfermedad de Parkinson transmisible con carácter recesivo de inicio temprano, codifica una proteína con homología con la ubicuitina cuya función puede ser la eliminación de proteínas degeneradas.

Las mutaciones de las proteínas que juegan un papel importante en los mecanismos de óxido reducción también pueden producir enfermedades neurodegenerativas. Un ejemplo lo constituye la esclerosis lateral amiotrófica familiar atribuible en un pequeño porcentaje de casos a mutaciones del gen de la superóxido dismutasa I, dependiente de cobre y de zinc.

En las Tablas 2-10 se resumen los datos moleculares de las más importantes enfermedades neurológicas.

Implicaciones científicas, éticas, asistenciales, de diagnóstico y terapéuticas de los trastornos genéticos

El proyecto genoma humano va con adelanto respecto a sus fechas previstas y va a permitir disponer de un borrador de trabajo de la secuencia y los genes del 90 % del genoma humano para el año 2001 y de la versión completa y refinada para el año 2003. Esto supone el análisis de 3×10^9 de pares de bases, un esfuerzo científico sin precedentes en la historia de la humanidad.

El genoma humano contiene alrededor de 150.000 genes, de los cuales más de la mitad se expresan en el sistema nervioso central. Esto explica porqué la genética es especial-

mente importante en el campo de la Neurologia. Previsiblemente estos genes son responsables de la mayoria de las enfermedades neurológicas degenerativas. Muchas otras enfermedades tienen un origen multifactorial o un patrón de herencia compleja. Un ejemplo de esto puede ser la ciática, una enfermedad que la mayoria de nosotros consideramos como atribuible a causas exógenas y que actualmente se sabe que puede estar relacionada con alteraciones genéticas del colágeno.

Los avances en biología molecular van a cambiar nuestros conceptos sobre las enfermedades. Si cuando el más viejo de los autores hizo su residencia en Neurología alguien hubiese postulado que la enfermedad de Friedreich podía cursar con reflejos miotáticos preservados lo hubiéramos crucificado. Ese mismo autor se quedaria sorprendido 15 años más tarde cuando después de intentar establecer la frontera entre la enfermedad de Duchenne y la enfermedad de Becker oyó al Prof. Lewis Rowland, de la Universidad de Columbia, referirse a ambas, indistintamente como a «miopatía relacionada con delecciones del fragmento Xp21 y posteriormente como delecciones del gen de la distrofina».

Va a cambiar nuestro concepto de las enfermedades. Hasta ahora una enfermedad era una entidad clinico-patológica configurada por dos elementos, un síndrome clínico y unos hallazgos anatómicos. ¿Es ahora eso suficiente? Claramente no. No puede ser igual una enfermedad de Alzheimer en un individuo de 40 años, atribuible a una mutación del gen de las presenilinas que otra en uno de 90 años. Hasta ahora dependiamos del patólogo para muchos diagnósticos. El patólogo tenía siempre la última palabra a pesar de que en muchas ocasiones hemos asistido a grandes discrepancias sobre diagnósticos entre las más rutilantes estrellas del firmamento neuropatológico internacional. ¿Quién no ha visto discrepar a los mejores expertos sobre el diagnóstico de unos pocos casos de parálisis supranuclear progresiva, degeneración corticobasal u otras patologías? A partir de ahora la anatomía patológica tendrá que ser más humilde.

También cambiará nuestra práctica. ¿Tienen sentido los estudios de neuroimagen, con intencionalidad diagnóstica, en las ataxias espinocerebelosas familiares del adulto? Va a cambiar nuestra forma de tratar a los pacientes: fármacos diseñados racionalmente, terapia génica y tratamientos preventivos serán la base de nuestra conducta. Nos extenderemos brevemente en el último aspecto.

Supongamos una enfermedad hereditaria con herencia mendeliana como puede ser la enfermedad de Parkinson atribuible a mutaciones del gen «parkin» en el cromosoma 6. Supongamos también que disponemos de un tratamiento de esta enfermedad con eficacia neuroprotectora comprobada o muy probable. Si encontramos un miembro afecto con una mutación ¿no seria obligado estudiar molecularmente a toda la familia, igual que hacemos con los familiares de pacientes con enfermedad de Wilson para

disminuir el aporte de cobre dietético en los individuos en riesgo, con objeto de detectar en el caso de la mutación parkin los portadores de las mutaciones y tratarlos preventivamente con el agente neuroprotector?

Vayamos al caso más probable de enfermedades de herencia compleja. El examen neurológico de un chequeo se completará mediante un análisis de los factores de riesgo y la información servirá para organizar la vida, costumbre, alimentación, ejercicio, hábitos y medicinas de las personas[118].

La genética nos va a permitir modificar las expectativas vitales de nuestros coetáneos, sanos y enfermos, de una manera sin precedente en la historia de la humanidad.

Tabla 1

Tipos de alteraciones genéticas

A. Según el patrón de herencia

1. *Mendeliana*
   - 1a. Autosómica dominante
   - 1b. Autosómica recesiva
   - 1c. Ligada al cromosoma X
   - 1d. Mitocondrial
2. *No mendeliana o multifactorial*

B. Según el tipo de lesión genética

1. *Alteraciones cromosómicas*
   - 1.a. Alteraciones numéricas
   - 1.b. Alteraciones estructurales (inserciones, delecciones, translocaciones)
2. *Alteraciones genéticas*
   - 2.a. Mutaciones puntiformes
   - 2.b. Expansiones
   - 2.c. Pequeñas delecciones
   - 2.d. Reduplicaciones

C. Según la función de la proteína mutada

1. Actividad enzimática de carácter metabólico
2. Regulador de la neurotransmisión
3. Canal iónico
4. Función estructural
5. Producción de energía
6. Factor de transcripción
7. Eliminación de residuos
8. Reacciones de oxidoreducción

Tabla 2

Trastornos moleculares en las enfermedades del músculo

Enfermedad	Manifestaciones clínicas	Tipo de herencia y localización del *locus*	Nombre del gen y tipo de mutaciones	Diagnóstico
Miopatías congénitas				
Central Core Disease	Hipotonía al nacer, lento desarrollo motor, hiperextensibilidad, debilidad muscular y comúnmente deformidades óseas	Autosómica dominante. Ligamiento a 19q12-13.2	Mutaciones puntuales en el receptor de rianodina (RYR1)[1]	Biopsia de músculo
Nemaline miopatía nemalínica 1 (NEM1)	Debilidad muscular difusa, retraso del desarrollo motor y deformidades óseas. Suele comenzar en la adolescencia y presenta debilidad en la musculatura distal desde el inicio	Autosómica dominante. Localización: 1q22-q23	Mutaciones en el gen de la tropomiosina-3[2]	Biopsia muscular
Nemaline miopatía 2 (NEM2)	Debilidad muscular difusa, delayed motor milestones, y deformidades óseas. Suele comenzar en la infancia y la debilidad muscular prevalece en la cara, cuello y músculos proximales	Autosómica recesiva 2q21.2-22	Mutaciones en el gen de la nemalina[3]	Estudio de mutaciones
Miopatías centronucleares o miotubulares	Miopatía precoz de las cinturas con afectación distal. La forma AD es más benigna. La forma AR es más severa y a veces se asocia a neuropatía. La forma ligada al X se asocia a polihidramnios e hipotonía fetal	La asociada al cromosoma X está ligada a la zona Xq28	Mutaciones en el gen de la miotubularina[4]	Biopsia de músculo
Distrofias musculares congénitas				
Enfermedad de Fukuyama	Distrofia muscular congénita con polimicrogiria, debido a un defecto en la migración neuronal. Frecuente en Japón	Recesiva, ligada al cromosoma 9q31	Inserción de secuencias repetidas en tandem, inserto de unas 3kb en la zona 3' de la región sin traducir del gen que codifica para la proteína fukutina[5]	PCR y análisis de fragmentos con técnica de Southern
Deficiencia de merosina o laminina M	Distrofia muscular progresiva invalidante asociada a disminución de la velocidad de conducción motora y cambios en sustancia blanca cerebral	Recesiva, ligada al cromosoma 6q22-23	Mutaciones en el gen de la cadena M de la merosina (cadena α2 de la laminina 2)[6]	Inmunocitoquímica en biopsias de músculo. Análisis de las mutaciones
Distrofia muscular con rigidez temprana de la columna	Distrofia muscular con rigidez de la columna, escoliosis y reducción de la capacidad vital	Recesiva, ligada al cromosoma 1p35-36[7]	Desconocido	Clínico
Enfermedad de Duchenne-Becker	Se caracteriza por una distrofia proximal progresiva por pseudohipertrofia en las pantorrillas. El comienzo de la enfermedad de Duchenne por lo general es antes de los tres años, mientras que la distrofia muscular de Becker por lo general comienza de los 20 a los 30 años y es frecuente la supervivencia hasta edades avanzadas	Herencia ligada al sexo, Xp21.	Grandes delecciones, mutaciones puntuales y duplicaciones en el gen de la distrofina[8]	Elevación masiva de creatinin-kinasa en suero. Electromiografía y análisis por Western blot de la distrofina en biopsias de músculo. Un 60-65% de los casos poseen delecciones detectables por PCR
Distrofia muscular de las cinturas (DMC). Cuadro de carácter heterogéneo compuesto por múltiples entidades diferenciables por diagnóstico molecular. Debilidad progresiva de la cadera y los hombros. Tipo1: AD, Tipo2: AR				
DMC 1A	Debilidad muscular de comienzo tardío con CPK alta. Disartria	Autosómica dominante, ligada al cromosoma 5q22.3-q31.3[9]	No conocido	Estudio de ligamiento
DMC 1B	Debilidad muscular proximal en las piernas, de comienzo precoz, CK normal o ligeramente elevada. Cardiopatía	Autosómica dominante, asociada al cromosoma 1q11-q21[10]	No conocido	Estudio de ligamiento
DMC 1C	Distrofia muscular proximal. Severa deficiencia de caveolin-3 en las fibras musculares	Autosómica dominante, ligada al cromosoma 3p25	Mutaciones en el gen de la Caveolina 3[11]	Estudio de mutaciones
DMC 1D	Distrofia muscular proximal con CPK alta	Autosómica dominante ligada al cromosoma 7q[12]	Desconocido	Ligamiento

(Tabla 2)

(Trastornos moleculares en las enfermedades del músculo)

Enfermedad	Manifestaciones clínicas	Tipo de herencia y localización del *locus*	Nombre del gen y tipo de mutaciones	Diagnóstico
DMC 2A	Distrofia muscular en la isla de Reunión y entre los amish de Indiana	Recesiva, ligada al cromosoma 15q15-q22	Mutaciones en el gen de la calpaina 3[19]	Inmunocitoquímico en la biopsia muscular
DMC 2B	Debilidad muscular proximal de inicio en la adolescencia con CPK alta y debilidad muscular proximal	Autosómica recesiva, ligada al cromosoma 2p13	Mutaciones en el gen de la disferlina[18]	Estudio de mutaciones
Sarcoglicanopatías. Trastornos genéticos de alguna de las proteínas que intervienen en la formación de complejos distrofina-glicoproteínas, lo que conlleva inestabilidad de las membranas musculares y lesión de las fibras musculares durante la contracción muscular				
DMC 2C. Deficiencia de gamma sarcoglicano	Común en el norte de África y en Latinoamérica	Recesiva, asociada al cromosoma 13	Mutaciones del gen del gamma sarcoglicano que no sólo afectan esta proteína sino que destruyen el complejo de sarcoglicano[14]	Histoquímica en biopsia del músculo. Análisis de mutaciones
DMC 2D. Deficiencia de alfa sarcoglicano	Conocida inicialmente como deficiencia de adhalina (músculo en árabe)	Recesiva, asociada al cromosoma 17q12-q21.33	Mutaciones puntiformes del gen del alfa sarcoglicano[16]	Histoquímica en biopsia del músculo. Análisis de mutaciones
DMC 2E. Deficiencia de beta sarcoglicano		Recesiva cromosoma 4p14-q21.2	Mutacione puntiformes del gen *B* sarcoglicano[17]	Histoquímica en biopsia del músculo. Análisis de mutaciones
DMC 2F. Mutaciones de sarcoglicano delta		Recesiva, asociada al cromosoma 5q33-34	Mutaciones en el gen del delta sarcoglicano[15]	Histoquímica y análisis de mutaciones
DMC 2G	Debilidad muscular temprana de los músculos distales y aumento de CPK. Vacuolas circunscritas en la biopsia de músculo	Cromosoma 17q11-12[20]	Desconocido	Histología
DMC 2H	Debilidad muscular proximal de progresión benigna	Cromosoma 9q31-34[20]	Desconocido	
Miopatía de Bethlem	Debilidad muscular proximal con contracturas precoces de los codos, tobillos y dedos	Se han descrito varias formas asociadas a los genes que codifican para las tres cadenas componentes del colágeno VI (COL6A1-COL6A2 ligados a 21q 22.3 y COL6A3 ligado a 2q37)	Mutaciones en los genes que codifican para las tres cadenas componentes del colágeno VI[21-23]	
Miopatía de Emery-Dreifuss	Miopatía de las extremidades, trastornos de la conducción cardíaca, contracturas precoces de codos, tobillos y columna	Ligada al cromosoma X	Mutaciones en la proteína emerina[13]	Análisis del ADN para la búsqueda de mutaciones en el gen de la emerina.
Forma autosómica dominante de la miopatía de Emery-Dreifuss (EDMD2)	Miopatía de las extremidades, trastornos de la conducción cardíaca, contracturas precoces de codos, tobillos y columna	Autosómica dominante ligada al cromosoma 1q21.2-q21.3	Mutaciones en la proteína lamin A (LMNA)[24]	Análisis del ADN
Distrofia oculofaríngea	Ptopsis palpebral, disfagia de comienzo después de los 50 años	Dominante, cromosoma 14q11.2-13	Mutaciones en el gen poly(A)-binding protein 2[25]	No disponible
Distrofia muscular facio-escapulo-humeral	Debilidad muscular y atrofia de los músculos de la cara, hombros y brazos. Presenta anticipación, lo que sugiere expansión de secuencias repetitivas	Dominante, cromosoma 4q35[26]	Desconocido	No disponible

(Tabla 2)

(Trastornos moleculares en las enfermedades del músculo)

Enfermedad	Manifestaciones clínicas	Tipo de herencia y localización del *locus*	Nombre del gen y tipo de mutaciones	Diagnóstico
Síndromes miotónicos y parálisis periódicas				
Miotonía congénita. Enfermedad de Thomsen	Miotonía, rigidez e hipertrofia muscular sin pérdida de fuerza de comienzo en el primer decenio	Dominante, cromosoma 7q35	Mutaciones en un canal del cloro del músculo esquelético[1]	Secuenciación de las mutaciones
Distrofia miotónica. Enfermedad de Steinert	Distrofia muscular con afectación de la musculatura facial, del tronco y de las extremidades. Miotonía generalizada, cataratas, calvicie precoz, diabetes y en los hijos de madre afecta a vece retraso mental	Dominante, cromosoma 19q13.2-q13.3	Expansión de tripletes CTG en el gen de la miotonina, un miembro de la familia de las proteinkinasas[28]	Análisis directo de la expansión
Paramiotonía congénita	Rigidez muscular y miotonía desencadenadas por el frío. A veces parálisis periódica	Autosómica dominante, ligada al cromosoma 17q23.1-25.3	Mutaciones en el canal de sodio muscular SNC44, alélico con la parálisis periódica hiperpotasémica[29]	Detección de mutaciones
Parálisis periódica hipokalémica	Episodios ocasionales de parálisis asociados a hipopotasemia, desencadenados por insulina, adrenalina, etc. De predominio en varones	Dominante, cromosoma 1q31-q32	Mutaciones en la subunidad 1 alfa de los canales de calcio tipo L, de dihidropridinas[30]	Test de provocación, detección de mutaciones
Parálisis periódica hiperkalémica	Episodios ocasionales de parálisis con arreflexia y miotonía asociados a hiperpotasemia	Dominante, cromosoma 17q23.1-25.3	Mutaciones en el canal de sodio SNC44, alélico con la paramiotonía congénita[31]	Detección de mutaciones
Mioglobinuria familiar	Mialgia episódica, rabdomiolisis y mioglobinuria familiar en adultos jóvenes	Recesivo, cromosoma 1q32	Mutaciones en el gen de la carnitina palmitoil transferasa que produce disminución de la captación de ácidos grasos por la mitocondria[32]	Detección de mutaciones
Hipertermia maligna (HM)	Contracción muscular generalizada, rigidez muscular e hipertermia por falta de relajación muscular tras anestesia	Dominante. Cinco loci, localizados en 19q13.1 (HM1), 17q11.2-24 (HM2), 7q21-22 (HM3), 3q13.1 (HM4), 1q32 (HM5)[33]	Mutaciones en el gen del receptor de rianodina (19q13.1). Mutaciones en el gen del canal de calcio voltaje dependiente de músculo esquelético (1q32)[34]	Detección de mutaciones en el gen del receptor de rianodina. Estudios de ligamiento a los otros loci en familias de afectos
Síndrome del sobresalto o hiperexplexia	Sobresalto exagerado, hipertonía neonatal, mioclonías nocturnas	Dominante, recesiva. Cromosoma 5q32.	Mutaciones en la subunidad 1 alfa del receptor inhibidor de glicina[35]	Detección de mutaciones
Síndromes miasténicos	Debilidad muscular, hipotonía congénita	Autosómica dominante, 2 q	Mutaciones en las subunidades α, β y ε de los genes de los receptores de acetil colina[36]	Detección de mutaciones
Enfermedades mitocondriales				
Oftalmoplegia externa crónica progresiva o síndrome de Kearns-Sayre	Patrón clínico muy variable. El cuadro completo incluye ptosis palpebral, debilidad simétrica de los músculos oculares, miopatía proximal de las extremidades, retinitis pigmentosa, hiperproteinorraquia, bloqueo cardíaco, ataxia	La mayoría de los casos son esporádicos. Los casos transmisibles por herencia materna suelen asociarse a mutaciones de genes mitocondriales de los tRNAs. Los casos asociados a herencia dominante o recesiva se deben a múltiples delecciones	Mutaciones en el genoma mitocondrial[37]	Análisis de delecciones y mutaciones en el genoma mitocondrial mediante PCR y Southern análisis. Histoquímica del músculo. Análisis bioquímico de la actividad respiratoria mitocondrial en biopsia de músculo
MELAS (encefalopatía mitocondrial con acidosis láctica e infartos cerebrales)	El dato clínico característico consiste en la presencia de episodios recurrentes de déficits neurológicos focales similares a infartos. Otros elementos incluyen crisis convulsivas generalizadas, demencia, cefaleas y vómitos recurrentes, retraso del crecimiento	Esta mutación es muy pleotrópica y puede asociarse a MELAS o a otros síntomas tales como Kearns-Sayre, miopatía, distonía, cardiomiopatía, diabetes mellitus y sordera	Mutación puntiforme en el nucleótido 3243. de tRNA mitocondrial[38]	Secuenciación directa

(Tabla 2)

(Trastornos moleculares en las enfermedades del músculo)

Enfermedad	Manifestaciones clínicas	Tipo de herencia y localización del *locus*	Nombre del gen y tipo de mutaciones	Diagnóstico
Atrofia óptica hereditaria de Leber	Atrofia óptica progresiva, hereditaria en ambos sexos descendientes de madre portadora. Empiezan por pérdida de visión central monocular que se extiende a la periferia y a ambos ojos. En algunos casos se asocia a distonía, ataxia, espasticidad, neuropatía periférica y trastorno cardíaco de conducción	Herencia materna. En mujeres el comienzo de la clínica es más tardío y a veces se asocia a un cuadro central desmielinizante parecido a la esclerosis múltiple	Se han descrito 18 mutaciones del genoma mitocondrial[5]	
MNGIE (encefalopatía mitocondrial neurogastrointestinal)	Se caracteriza por un cuadro familiar de episodios intermitentes de diarrea (con menor frecuencia de estreñimiento), de meningitis y de lesión de nervio periférico	Autosómica recesiva. Se localiza en el cromosoma 22q13.32-q terminal	Mutaciones puntiformes en el gen de la timidina fosforilasa[6]	Actividad del enzima y secuenciación directa

Tabla 3

Trastornos moleculares en las enfermedades del nervio y de la motoneurona

Enfermedad	Manifestaciones clínicas	Tipo de herencia y localización del *locus*	Nombre del gen y tipo de mutaciones	Diagnóstico
Neuropatías periféricas: *Debilidad y atrofia de la musculatura distal, hipoestesia distal, disminución o ausencia de los reflejos profundos, pie cavo, dedo en martillo, inicio en la primera o segunda década*				
Neuropatía sensitivo-motora hereditaria (NSMH) o enfermedad de Charcot-Marie-Tooth (CMT1, CMT2). NSMH 3 o Dejerine Sottas. NSMH 4 o Refsum. Neuropatía hereditaria con susceptibilidad a la presión (NHSP)	CMT1 o NSMH1. Neuropatía desmielinizante hipertrófica con velocidades de conducción bajas CMT2 o NSMH2. Neuropatía axonal con velocidades de conducción normales NSMH 3. Neuropatía desmielinizante severa infantil, con velocidades de conducción bajas y aumento de proteínas en líquido cefalorraquídeo[47] NSMH 4 NSHP. Parálisis prolongadas y trastornos sensitivos persistentes tras presión leve sobre troncos nerviosos	CMT1A: 17p11.2-12. HAD[47] CMT1B: 1q22. HAD CMT1C. HAD. Locus desconocido CMT2 A. 1p36. CMT2 B. 3p[47] CMT X. HLS NSHP. 17p11.2-12	CMT 1 A. Duplicación de 1.5 Mbase en 17p11.2-12 o mutación puntiforme en el gen de la proteína de la mielina periférica PMP 22. CMT 1 B. Mutaciones puntiformes en el gen de la proteína 0 (P0) de la mielina CMT X. Gen de la conexina 32. NSMH 3. Mutaciones puntiformes de los genes de las proteínas PMP 22 o P0. NHSP. Delección de 1.5 Mbase en la región 17p11.2-12.	Análisis directo de las mutaciones
Polineuropatía amiloidótica familiar	Polineuropatía sensitiva con trastorno autonómico, miocardiopatía	Autosómica dominante cromosoma 18q11.2-12.1	Gen de la transtiretica, proteína que interviene en la formación del amiloide[48]	Secuenciación
Porfiria	Neuropatía periférica con severos síntomas autonómicos, dolor abdominal, psicosis, orinas que enrojecen durante su almacenamiento	Autosómica dominante	Gen de la hidroximetilbilano sintetasa[49]	Determinación de porfirinas y precursores en sangre y en orina. Secuenciación de las múltiples mutaciones del gen responsable
Plexopatías y radiculopatías				
Neuropatía familiar del plexo braquial	Dolor, debilidad y trastornos sensitivos en hombros y regiones proximales de miembros superiores	La mayoría de los casos son esporádicos pero hay descritas familias con patrón de herencia autosómico dominante	Locus y gen desconocidos	No disponible
Ciática	Dolor radicular ciático irradiado a pierna con o sin trastorno del reflejo aquíleo, signos de Lasegue y Bragard positivos, cambios sensitivos y motores. El cuadro es atribuible a herniación del disco pulposo intervertebral	Esporádicos pero hay agregación familiar autosómico dominante. El peso de los factores ambientales es del 80 %	Mutación puntiforme en el gen del COL IX, una de las proteínas formadoras del colágeno. La mutación consiste en una sustitución de triptófano por glutamina[50]	La determinación del factor de riesgo puede hacerse mediante secuenciación

(Tabla 3)

(Trastornos moleculares en las enfermedades del nervio y de la motoneurona)

Enfermedad	Manifestaciones clínicas	Tipo de herencia y localización del *locus*	Nombre del gen y tipo de mutaciones	Diagnóstico
Aferopatías y radículopatías				
Esclerosis lateral amiotrófica (ELA)	Pérdida rápida y progresiva de las funciones motoras, combinación de signos de afectación de primera motoneurona (espasticidad, hiperreflexia) y de segunda motoneurona (atrofia, debilidad muscular, hipo o arreflexia, fasciculaciones). Duración de menos de cinco años	Autosómica dominante Cromosoma 22, gen de la super óxido dismutasa tipo 1	Mutaciones del gen de la superóxido dismutasa 1[47]	Secuenciación
Atrofia muscular espinal juvenil recesiva tipo Kugelberg-Welander	Signos de afectación de segunda motoneurona de comienzo juvenil. Cuadro progresivo pero no fatal	Autosómica recesiva en el cromosoma 5	Gen SMN[48]	Secuenciación de mutaciones
Atrofia muscular espinal infantil recesiva tipo Werning-Hoffman	Signos de afectación de segunda motoneurona de comienzo infantil. Fatal antes de los 2 años	Autosómica recesiva en el cromosoma 5	Gen SMN[48]	Secuenciación de mutaciones
Atrofia muscular espino bulbar (síndrome de Kennedy)	Atrofia muscular espinal y bulbar, de comienzo tardío, predominio de la musculatura de la cara, faringe y lengua. Curso prolongado	Ligada al cromosoma X. La transmiten las mujeres y la padecen los varones	Expansiones repetitivas del gen de andrógenos en el cromosoma 19[49]	Secuenciación

Tabla 4

Aspectos moleculares de los trastornos del movimiento

Enfermedad	Manifestaciones clínicas	Tipo de herencia y localización del *locus*	Nombre del gen y tipo de mutaciones	Diagnóstico
Trastornos del movimiento				
Ataxias progresivas. Debilidad muscular y atrofia recesivas				
Ataxia de Friedreich	Ataxia, arreflexia, hipoestesia de predominio posicional y vibratoria, cifoescoliosis, miocardiopatía, diabetes	Recesiva, ligada al cromosoma 9. Los pacientes pueden ser homozigotos o heterozigotos combinados	Expansión de tripletes GAA en el gen de la frataxina que codifica para una proteína relacionada con el transporte mitocondrial[50]	Análisis molecular directo del gen de la frataxina
Tipo Friedreich, con déficit de vitamina E	Parecida a la enfermedad de Friedreich pero con déficit de vitamina E y sin mala absorción de grasa	Recesiva, ligada al cromosoma 8q13	Proteína transportadora del alfa-tocoferol[51]	Determinación de niveles de vitamina E
Abetalipoproteinemia (enfermedad de Bassen-Kornzweig)	Ataxia, retinitis pigmentaria, niveles bajos de colesterol en sangre, acantocitos en sangre periférica, ausencia de Blipoproteína en el espectro electroforético (quilomicrones y lipoproteínas de baja y muy baja densidad)	Autosómica recesiva ligada al cromosoma 4q22-q24	Mutaciones en la proteína transportadora de triglicéridos microsomal[52]	Determinación de las anomalías descritas en el metabolismo de los lípidos
Ataxia precoz con reflejos conservados	Cuadro heterogéneo de causa múltiple	Autosómico recesivo en la mayor parte de los casos. Algunas familias ligadas al cromosoma 10q23.3-24.1[53]	No conocidas	No disponible
Ataxia telangiectasia	Ataxia, distonía, infecciones recurrentes, predisposición a tumores malignos, telangiectasias conjuntivales o auriculares, déficits de inmunoglobulinas	Recesiva. Cromosoma 11q23	Mutaciones en el gen de la ATM que codifica una proteína que actúa como factor de crecimiento intracelular y de reparación del DNA[54]	Clínico, cuantificación de inmunoglobulinas. Detección de mutaciones múltiples

(Tabla 4)

(Aspectos moleculares de los trastornos del movimiento)

Enfermedad	Manifestaciones clínicas	Tipo de herencia y localización del *locus*	Nombre del gen y tipo de mutaciones	Diagnóstico
Ataxias dominantes: Estas ataxias se inician en el adulto, tienen fenotipos variables en distintas familias y a veces en la misma familia, se acompañan con frecuencia de anticipación, se deben a expansiones variables –cuanto mayores más severas– de tripletes CAG y se atribuyen a un fenómeno de ganancia de función de la proteína mutada[31, 36, 37] *AECAD = Ataxia espino cerebelosa autosómico dominante*				
AECAD tipo 1	Signos de lesión del cerebelo (ataxia) y del tronco cerebral (parkinsonismo, coreoatetosis, piramidalismo, oftalmoplegia, amiotrofia, disfagia, disartria, etc.)	Dominante. Cromosoma 6	Expansión de tripletes CAG	Análisis molecular directo del gen
AECAD tipo 2	Signos de lesión del cerebelo (ataxia) y del tronco cerebral (parkinsonismo, escaso piramidalismo, neuropatía, lentas sacadas, oftalmoplegia, miokimia facial, disfagia, disartria, etc.)	Dominante. Cromosoma 12	Expansión de tripletes CAG	Análisis molecular directo del gen
AECAD tipo 3	Signos de lesión del cerebelo (ataxia) y del tronco cerebral (parkinsonismo, piramidalismo, supranuclear oftalmoplegia, retracción palpebral y seudoexoftálmica, disfagia, atrofia lingual, disartria, etc.)	Dominante. Cromosoma 14	Expansión de tripletes CAG	Análisis molecular directo del gen
AECAD tipo 4	Signos de lesión del cerebelo (ataxia), neuropatía sensitiva axonal, y piramidalismo sin oftalmoplegia	Dominante. Cromosoma 16	Expansión de tripletes CAG	Análisis molecular directo del gen
AECAD tipo 5	Lesión cerebelosa aislada o casi pura más disartria	Dominante. Cromosoma 11		Análisis molecular directo del gen
AECAD tipo 6	Ataxia apendicular de piernas y brazos, disartria, nistagmus, trastorno sensitivo	Dominante. Cromosoma 19, el mismo locus que la ataxia episódica tipo 2	Expansión de tripletes CAG	Análisis molecular directo del gen
AECAD tipo 7	Ataxia, atrofia óptica, pérdida de visión, retinitis pigmentaria	Dominante. Cromosoma 3	Expansión de tripletes CAG	Análisis molecular directo del gen
AECAD tipo 8	Ataxia	Dominante. Cromosoma 13q21	Expansión de tripletes CAG	Análisis molecular directo del gen
AECAD tipo 9	Ataxia y epilepsia	Dominante. Cromosoma 22q13-q terminal	Desconocido	No disponible
ADRPL o Atrofia dentato rubro-pálido-luisiana	Fenotipo muy parecido a la enfermedad de Huntington, con corea, epilepsia, ataxia y deterioro intelectual como síntomas característicos	Dominante. Cromosoma 12p12.3-13.1	Expansión de tripletes CAG	Análisis molecular directo del gen
Ataxias episódicas[31, 36, 37]				
Ataxia episódica de tipo 1 (AE-1)	Ataxia episódica con miokimias	Dominante. Cromosoma 12	Gen del canal de potasio KCNA1. Mutaciones múltiples	Screening mediante SSCPs seguido de secuenciación directa de las zonas sospechosas
Ataxia episódica de tipo 2 (AE-2)	Ataques paroxísticos de ataxia de duración variable desde varios minutos a horas o días, desencadenados por estrés físico o psíquico, café o alcohol, que a veces se asocian a nistagmus intercrital, y que mejoran con tratamiento con acetazolamida	Autosómica dominante. Se han descrito casos esporádicos. Cromosoma 19p13	Gen CACNA1A que codifica la unidad alfa de un canal de calcio neuronal tipo P/Q. Mutaciones múltiples	Análisis de mutaciones

(Tabla 4)

(Aspectos moleculares de los trastornos del movimiento)

Enfermedad	Manifestaciones clínicas	Tipo de herencia y localización del *locus*	Nombre del gen y tipo de mutaciones	Diagnóstico
Corea				
Enfermedad de Huntington	Trastorno del movimiento, sobre todo corea. Además parkinsonismo, distonía, tics, mioclonías, trastornos conductuales, emocionales y cognitivos	Autosómica dominante, ligada al cromosoma 4p16.3	Repetición de tripletes CAG en el gen de la huntingtina[32]	Análisis molecular directo del gen de la huntingtina
Neuroacantocitosis	Fenotipo similar a la enfermedad de Huntington, con epilepsia que responde a fármacos, corea, distonía craneal grave, neuropatía periférica y miopatía	Recesiva. Cromosoma 9[33]	No conocida	Acantocitosis en sangre periférica. En grandes familias análisis de ligamiento
ADRPL o Atrofia dentato rubro-pálido-luisiana (descrita en ataxias)	Fenotipo muy parecido a la enfermedad de Huntington, con corea, epilepsia, ataxia y deterioro intelectual como síntomas característicos	Dominante. Cromosoma 12q12.3-13.1	Expansión de tripletes CAG[35]	Análisis molecular directo del gen
Distonías				
Distonías de torsión: Grupo de trastornos del movimiento clínica y genéticamente heterogéneo caracterizado por contracciones musculares sostenidas que causan movimientos de torsión o posturas involuntarios				
Tipo 1 (DYT 1)	Comienza generalmente en la adolescencia con posturas involuntarias del tronco o del cuello	Autosómica dominante con penetrancia incompleta. Ligada al cromosoma 9q32-q34	Delección de un triplete de bases CAG en la secuencia altamente conservada del GEN DYT1[36]. La delección tiene como resultado la pérdida de un ácido glutámico en la proteína resultante: torsina A	Análisis molecular directo del gen
Tipo 3 (DYT 3): Lubag, o distonía-parkinsonismo de Panay	Distonía-parkinsonismo de las islas Filipinas, de comienzo juvenil y predominio en varones	Recesiva, ligada al cromosoma Xq21.3[37]	Desconocido	Clínica, epidemiología, ligamiento
Tipo 6 (DYT 6)	Distonía generalizada diferente del tipo 1, por lo general comienza más temprano que éste y tiene una localización focal en los primeros estadios de la enfermedad que involucra comúnmente la región craneo-cervical	Dominante con penetrancia incompleta. 8p21-q22[40]	Desconocido	Análisis de ligamiento
Tipo 7 (DYT 7)	Comienzo en el adulto, su expresión es heterogénea y con frecuencia presenta formas y posturas no reconocidas	Autosómica dominante con penetrancia reducida. Cromosoma 18p[38]	Desconocido	Análisis de ligamiento
Distonía que responde L-DOPA (DYT 5). Forma dominante	Distonía generalizada de comienzo precoz, parkinsonismo, distonía focal de comienzo adulto, parálisis cerebral distónica. Grandes mejorías con leves dosis de L-DOPA, empeoramiento de los síntomas en el transcurso del día, mejora después del descanso	Autosómica dominante, ligada a 14q22.1-q22.2	Mutaciones diversas en el gen de la GTP ciclohidrolasa[41]	Clínica, respuesta a la L-DOPA, sobrecarga de fenil alanina, secuenciación
Distonía que responde a L-DOPA. Forma recesiva	Distonía generalizada de comienzo precoz, parkinsonismo, distonía focal de comienzo adulto, parálisis cerebral distónica. Grandes mejorías con leves dosis de L-DOPA, empeoramiento de los síntomas en el transcurso del día, mejora después del descanso	Autosómica recesiva, ligada al cromosoma 11p	Mutaciones puntuales en el gen de la tirosina hidroxilasa[39]	Análisis de mutaciones
Enfermedades de primera motoneurona				
Paraparesias espásticas familiares				
Paraparesias espásticas familiares tipo 1 y 2	Paraparesia espástica de inicio variable, juvenil o adulto, la mayor parte de las veces sin otros síntomas acompañantes	Ligadas al cromosoma X, respectivamente a los *loci* Xq28 y Xq22	L1CAM Proteína proteolípida de la mielina (alélica con la enfermedad de Pelizaeus-Merbacher)	

(Tabla 4)

(Aspectos moleculares de los trastornos del movimiento)

Enfermedad	Manifestaciones clínicas	Tipo de herencia y localización del *locus*	Nombre del gen y tipo de mutaciones	Diagnóstico
Paraparesias espásticas familiares tipos 3, 4, 6 y 8	Paraparesis espástica de inicio variable, juvenil o adulto, la mayor parte de las veces sin otros síntomas acompañantes	Autosómica dominante con ligamiento a los *loci* 14q11.2-q24.3; 2p21-p24; 15q11.1; 8q23-q24 respectivamente	Desconocidos	Ligamiento
Paraparesias espásticas familiares tipos 5, 7 y 9	Paraparesis espástica de inicio variable, juvenil o adulto, la mayor parte de las veces sin otros síntomas acompañantes	Autosómica recesiva con ligamiento a los *loci* 8q12-q13; 16q24.3 y 15q13-q15 respectivamente	Desconocidos	Ligamiento
Enfermedad de Parkinson (EP)				
Enfermedad de Parkinson familiar, tipo 1 (EP1)	Caracterizada por bradicinesia, rigidez, temblor de reposo e inestabilidad postural. Está acompañada por la presencia de inclusiones intracitoplasmáticas conocidas como cuerpos de Lewy	Autosómica dominante. Ligamiento a la región 4q21-q23. El *locus* se denomino PARK1.	Mutaciones puntuales en el gen de la α-sinucleína[87]	Secuenciación
Enfermedad de Parkinson tipo 2 (EP2)	Manifestaciones parkinsonianas con comienzo antes de los 40 años. Se pueden observar los síntomas clásicos de la EP pero también características particulares como distonía en los comienzos de la enfermedad, fluctuaciones diurnas, severas disquinesias inducidas por la L-DOPA y ausencia de cuerpos de Lewy en los cerebros de los pacientes	Autosómica recesiva. Ligado a la región 6q25.2-q27. *Locus* denominado PARK2	Mutaciones puntuales en el gen denominado parkin[88]	Secuenciación
Enfermedad de Parkinson tipo 3 (EP3)	Caracterizada por bradicinesia, rigidez, temblor de reposo e inestabilidad postural. Está acompañada por la presencia de inclusiones intracitoplasmáticas conocidas como cuerpos de Lewy	Autosómica dominante. Ligamiento a la región 2p13[89]. *Locus* denominado PARK3	Gen sin identificar	No disponible
Enfermedad de Parkinson tipo 4 (EP4)	Síndrome acinético rígido típico con frecuente demencia	Autosómico dominante	Mutación puntual en el gen de la ubiquitina carboxiloterminal hidrolasa I[79]	Secuenciación
Enfermedad de Hallervorden Spatz	Existen tres formas clínicas. La infantil o distrofia neuroaxonal caracterizada por deterioro intelectual precoz, espasticidad, distonía y neuropatía. La forma clásica se caracteriza por distonía severa, espasticidad y deterioro mental variable. La senil cursa con parkinsonismo sin características especiales	Autosómico recesivo. Cromosoma 20p13-p12.3[77]	Gen sin identificar	Clínica, anatomía patológica, depósito de hierro en ganglios basales detectable con resonancia, cinética anormal del hierro, detección de homocigotos para marcadores localizados en la zona
Temblor esencial	Temblor esencial sin otros déficits neurológicos	Autosómico dominante. Cromosoma 2p22.-25; 3q13[90]	Gen no identificado	No disponible
Enfermedad de Wilson	Cuadro variable según la edad. En la infancia se caracteriza sobre todo por fallo hepático fulminante. En la primera y segunda décadas por distonía, acinesia, temblor postural y en reposo, depósitos corneales. A partir de la tercera década por síntomas psicóticos. También puede cursar con hemólisis, fallo tubular renal, artritis	Autosómica recesiva, ligada al cromosoma 13q14.3	Gen de la ATP7B, una ATPasa de membrana transportadora de cobre[91]	Anillo de Kayser-Fleischer, niveles de Cu bajos en sangre y aumentados en orina, niveles bajos de ceruloplasmina en sangre, niveles altos de Cu en hígado. El diagnóstico molecular mediante secuenciación es laborioso porque las mutaciones son múltiples

Tabla 5

Trastornos moleculares de las demencias

Enfermedad	Manifestaciones clínicas	Tipo de herencia y localización del *locus*	Nombre del gen y tipo de mutaciones	Diagnóstico
Demencias				
Enfermedad de Alzheimer Tipo 1 (EA1)	Causa infrecuente de enfermedad de Alzheimer, de comienzo precoz. Síndrome amnésico-afaso-apracto-agnósico	Autosómica dominante, ligada al cromosoma 21q21.3-q22.05	Mutaciones puntuales en la proteína precursora de amiloide[14]	Secuenciación de las mutaciones
Tipo 2 (EA2)	Pérdida de memoria, demencia de comienzo tardío	Ligada al cromosoma 19q12-q13.2[15]	Se asocia con la apolipoproteína E4 a mayor riesgo y comienzo más precoz	Determinación de genotipos
Tipo 3 (EA3)	Demencia, pérdida de memoria, enfermedad de Alzheimer típica; responsable de la mayoría de los casos de EA familiar.	Autosómica dominante ligada al cromosoma 14q24-3	Mutaciones en el gen presenilina-1[17]	Secuenciación de las mutaciones
Tipo 4 (EA4)	Clínica típica de EA familiar de comienzo precoz	Autosómica dominante ligada al cromosoma 1q31-q42	Mutaciones en el gen presenilina-2[17]	Secuenciación de las mutaciones
Tipo 5 (EA5)	Clínica típica de EA familiar de comienzo tardío	Autosómica dominante ligada al cromosoma 12p11.23-q13.12[18]	Locus desconocido en la vecindad de los genes de la alfa2 macroglobulina y del receptor de lipoproteínas de baja densidad	Desconocido
Demencia frontotemporal	Demencia, desinhibición, parkinsonismo, cambio de personalidad, amiotrofia, hiperoralidad e hipersexualidad. Cambios patológicos más frecuentes en lóbulos frontales y temporales	Autosómica dominante, ligada al cromosoma 17q21.1	Mutaciones en los exones 9-12 y en el intrón 10 del gen de la tau[19]	Secuenciación del gen de la tau y análisis de mutaciones
Demencia familiar no tipificada	Demencia no caracterizada sin hallazgos típicos de enfermedad de Alzheimer o Pick, con pérdida neuronal, gliosis moderada y esponglosis difecta	Autosómica dominante, ligada al centrómetro del cromosoma 3: 3p11.1-11.2[20]	No conocidas	No disponible
Enfermedades por priones: Cuadros clínicos muy variables que pueden clasificarse en tres grandes fenotipos: Esporádica o autosómica dominante				
Creutzfeldt-Jacob familiar (CJF)	Caracterizado sobre todo por demencia, mioclonías y ataxia de curso subagudo	Autosómica dominante ligada al cromosoma 20pter-p12	Inserciones de octapéptidos en la PRP o mutaciones en los codones 178 (asp178asn con valina en la posición 129) o 200[21]	Determinación de proteína 14-3-3 en LCR y secuenciación del gen de la PRP en los casos familiares. Los polimorfismos del codón 129 tienen una gran importancia en la susceptibilidad a la enfermedad y en su expresividad clínica
Gerstmann-Straussler-Scheinker (GSS)	Caracterizado por ataxia cerebelosa crónica	Autosómica dominante ligada al cromosoma 20pter-p12	Mutaciones en los codones 102, 117 y 198[22]	*Idem*
Insomnio fatal familiar (IFF)	Cuadro caracterizado por síntomas psiquiátricos, insomnio, demencia y coma	Autosómica dominante ligada al cromosoma 20pter-p12.	El IFF se debe a mutaciones en el codón 178 de la PRP (asp178asn con metionina en la posición 129)[23]	*Idem*
Ceroidolipofuscinosis: Caracterizadas por epilepsia, trastorno visual, demencia y acumulación neuronal del pigmento autofluorescente				
Tipo 1 (enfermedad de Haltia-Santavouri), CLN1 o infantil		Recesiva, ligada al cromosoma 1p32	Déficit de la proteína Tioesterasa palmitoil[24]	Clínica y estudio histológico
Tipo 2 (enfermedad de Jansky-Bielschowsky), CLN2 o infantil tardía		Recesiva, ligada al cromosoma 11p15.5	Gen de la proteasa lisosomal insensible a pepstatina[25]	Clínica y estudio histológico

(Tabla 5)

(Trastornos moleculares de las demencias)

Enfermedad	Manifestaciones clínicas	Tipo de herencia y localización del *locus*	Nombre del gen y tipo de mutaciones	Diagnóstico
Tipo 3 (enfermedad de Batten o de Spielmeyer-Vogt) o CLN3	Deterioro rápido de la visión y un lento pero progresivo deterioro intelectual. Más tarde se desarrollan convulsiones y comportamiento psicótico	Recesiva, ligada al cromosoma 16p12.1	Mutaciones en un gen que codifica para una proteína de 438 aminoácidos y función desconocida[65]	Clínica y estudio histológico
Tipo 4 (enfermedad de Kufs), CLN4 o juvenil		Recesiva, ligada al 1p32	CLN4: asociada al mismo gen que la CLN1[65]	Clínica y estudio histológico
Tipo 5, variante finlandesa de la infantil tardía o CLN5		Recesiva, ligada al cromosoma 13q22	Gen desconocido[65]	Clínica y estudio histológico
Tipo 6, CLN6 o variante de la infantil tardío		Recesiva, ligada al cromosoma 15q21-23	Gen desconocido[65]	Clínica y estudio histológico

Tabla 6

Trastornos moleculares de las epilepsias

Enfermedad	Manifestaciones clínicas	Tipo de herencia y localización del *locus*	Nombre del gen y tipo de mutaciones	Diagnóstico
Epilepsias[66, 67]				
Epilepsia neonatal benigna	Crisis generalizadas de comienzo neonatal y curso benigno con remisión espontánea en el primer año de vida en la mayoría de los casos	Dominante, dos loci identificados en 20q13.2-13.3 (tipo 1) y 8q (tipo 2)	El tipo 1 se debe a mutaciones de la subunidad alfa4 del receptor de nicotínico de acetil colina. El gen responsable del tipo 2 es desconocido	Tipo 1. Detección de mutaciones Tipo 2. No disponible
Epilepsia generalizada con crisis tónico-clónicas de gran mal al despertar	Crisis convulsivas tónico-clónicas generalizadas de tipo gran mal que ocurren al despertar y que se inician al despertar	Localizado en cromosoma 6 puede ser alélico con la epilepsia mioclónica juvenil		
Epilepsia mioclónica juvenil	Crisis mioclónicas y Crisis convulsiva tónico-clínicas generalizadas de tipo gran mal que ocurren al despertar y que se inician al despertar	Herencia incierta, localización en cromosoma 6p11-21.1	Desconocido	Clínico. No existe diagnóstico molecular disponible
Enfermedad de Lafora	Epilepsia mioclónica de comienzo en la primera y segunda décadas, con deterioro intelectual, cefaleas y lesión predominante de lóbulos occipitales	Recesivo, cromosoma 6q23-25	Mutaciones del gen de una proteína nueva, con función tirosina fosfatasa[68]	Histológico mediante detección de corpúsculos de Lafora
Enfermedad de Unverricht-Lumborg	Epilepsia mioclónica de comienzo de la primera y segunda décadas, con deterioro intelectual y carácter progresivo	Dominante, cromosoma 21q22.3	Mutaciones del gen de la cistatina b, un inhibidor de proteínas fosfatasa serina. Expansión inestable de un dodecámero y otras mutaciones menos frecuentes	Detección de mutaciones
Epilepsia familiar parcial	Crisis parciales simples, sobre todo motoras, sin deterioro intelectual	Dominante con penetrancia reducida. Cromosoma 10q	Desconocido	Desconocido
Epilepsia nocturna del lóbulo frontal	Crisis epilépticas nocturnas	Dominante, localizado en 20q13.2-13.3	Puede ser alélico con el tipo 1 de la epilepsia neonatal benigna, atribuible a mutaciones de la subunidad alfa4 del receptor de nicotínico de acetil colina	
Epilepsia progresiva con deterioro mental	Las crisis comienzan en la pubertad y el deterioro se inicia a los 2 o 3 años del inicio de las crisis	Recesiva, localizada en 8p terminal-p22	Desconocido	No disponible

Tabla 7

Trastornos moleculares en las cefaleas y en las enfermedades vasculocerebrales

Enfermedad	Manifestaciones clínicas	Tipo de herencia y localización del *focus*	Nombre del gen y tipo de mutaciones	Diagnóstico
Cefaleas y neuralgias faciales				
Migraña hemipléjica	Episodios de cefalea acompañados de hemiplegia, con duración de minutos a horas y recuperación completa. Inicio de los episodios entre los 4 y los 30 años	Autosómica dominante y esporádica. Se han descrito tres loci, en los cromosomas 19p13, 1q21-23[49] y 1q25-31	19p13: Mutaciones en el gen codificante en la subunidad alfa del canal de calcio neuronal P/Q: CACNL 1A4[50] 1q25-31: CACNA1E. Subunidad de los canales R/T	Secuenciación de mutaciones
Neuralgia trigeminal familiar	Neuralgia de una o varias ramas del trigémino a veces asociadas a espasmo facial contralateral[51]	La inmensa mayoría de los casos son esporádicos. Hay dos familias descritas con patrón de herencia autosómico dominante	Desconocido	Análisis molecular no disponible
Enfermedades vasculares cerebrales				
CADASIL	Arteriopatía cerebral autosómica dominante con infartos cerebrales y leucoencefalopatía. Cuadro familiar de cefaleas migrañosas, infartos cerebrales subcorticales y leucoencefalopatía con demencia de aparición en individuos preseniles	Autosómico dominante, localizado en el cromosoma 19p13.2-p13.1	Mutaciones del gen Notch3 en diversos axones, sobre todo en el 4[52]	Secuenciación del gen Notch3
Angiopatía cerebral amiloidótica familiar islandesa	Hemorragias e infartos cerebrales	Autosómica dominante localizada en el cromosoma 21q21.3-22.05	Mutaciones en el gen de la proteína precursora del amiloide	Secuenciación del gen de la proteína precursora del amiloide
Angiopatía cerebral amiloidótica familiar islandesa	Hemorragias e infartos cerebrales	Autosómica dominante localizada en el cromosoma 20p11.2	Mutaciones en el gen de la cistatina C[53]	Secuenciación del gen de la cistatina C
Homocistinuria	Infartos cerebrales y de otros órganos. Niveles altos de homocisteína en sangre y orina	Autosómica recesiva ligada al cromosoma 21q22.3	Mutaciones en el gen de la cistationina b sintetasa[54]	Secuenciación del gen de la cistationina b sintetasa

Tabla 8

Trastornos moleculares en los tumores cerebrales y facomatosis

Enfermedad	Manifestaciones clínicas	Tipo de herencia y localización del *focus*	Nombre del gen y tipo de mutaciones	Diagnóstico
Tumores y malformaciones				
Neurofibromatosis 1	Neurofibromas, gliomas, nódulos de Lisch en el iris, manchas de café con leche	Dominante, ligada al cromosoma 17q11.2	Mutaciones del gen NF1 que codifica la proteína neurofibromina, activadora de la ras GTP asa[55]	Estudio de mutaciones
Neurofibromatosis 2	Neurinomas bilaterales del VII par craneal, meningiomas	Dominante, ligada al cromosoma 22q12.2	Mutaciones del gen NF2, que codifica para la proteína merlina/schwanomina, con función supresora tumoral[56]	Estudio de mutaciones
Enfermedad de von Hippel-Lindau	Angiomas retinianos, hemangioblastoma del cerebelo, quistes pancreáticos, feocromocitoma	Dominante, cromosoma 3p25-26	Mutaciones puntuales, deleciones e inserciones del gen VHL, que codifica una proteína supresora neuronal[57]	Estudio de mutaciones
Retinoblastoma	Retinoblastoma familiar múltiple	Recesiva, cromosoma 13q14.1-14.2	Mutaciones y deleciones del gen Rb que codifica una proteína supresora tumoral[58]	Estudio de mutaciones

(Tabla 8)

(Trastornos moleculares en los tumores cerebrales y facomatosis)

Enfermedad	Manifestaciones clínicas	Tipo de herencia y localización del *locus*	Nombre del gen y tipo de mutaciones	Diagnóstico
Esclerosis tuberosa	Crisis epilépticas, hamartomas, adenomas sebáceos, deterioro mental	Dominante, dos tipos localizados en 9q34 y 16p13.3	El primer gen es desconocido. El segundo codifica una proteína activadora de la GTP asa denominada tuberina[77]	Estudio de mutaciones
Cavernomatosis	Crisis epilépticas, cefaleas, hemorragias cerebrales. Muchos pacientes portadores asintomáticos	Dominante. Se han descrito 3 loci en los cromosomas 7q11.2-q21, 7p15-13 y 3q25.2?[78]	Gen desconocido	Pruebas de neuroimagen, estudio de ligamiento

Tabla 9

Trastornos moleculares en los síndromes malformativos y el retraso mental

Enfermedad	Manifestaciones clínicas	Tipo de herencia y localización del *locus*	Nombre del gen y tipo de mutaciones	Diagnóstico
Trastornos de la morfogénesis y emigración neuronal				
Lisencefalia	Microcefalia, micrognatia, epilepsia, agiria	Dominante, cromosoma 17p13.3	Mutaciones del gen LIS1, que codifica una subunidad de la acetil hidrolasa del factor activador de las plaquetas (PAF1)	Detección de mutaciones
Síndrome de Kallmann	Anosmia, hipogonadismo, deficiencia de GnRF, trastorno de migración de neuronas olfatorias	Ligado al cromosoma X y recesivo. Xp22.3	Mutaciones en el gen KALIG-1, que codifica una proteína del grupo de las moléculas de adhesión celular[101]	Detección de mutaciones
Síndrome de Norrie	Malformación retiniana, sordera y deterioro mental	Ligado al cromosoma X y recesivo. Xp11.4	Mutaciones de un gen que codifica una proteína de la familia del transforming growth factor beta[102]	Detección de mutaciones
Síndrome de Waardemburg	Sordera, mechón de pelo blanco, encanecimiento precoz, distopia de los cantos, trastorno de pigmentación, heterocromía del iris	Dominante. Dos loci descritos en 2q35 y 3p12.3.-14.1	El primer locus contiene un homeobox (PAX3) que produce un factor de transcripción que regula la migración de células en la cresta neural. El segundo locus contiene el gen de la microftalmia que produce una proteína en cremallera[70]	Análisis de ligamiento
Síndrome de Walker-Warburg	Lisencefalia, anomalías oculares, hidrocefalia, atrofia del cuerpo calloso, agenesia del tabique, distrofia muscular congénita	Recesiva, cromosoma 9q31-33	Gen desconocido, puede ser alélico con el responsable de la enfermedad de Fukuyama	Análisis de ligamiento Detección de mutaciones
Hidrocefalia por estenosis del acueducto de Silvio Síndrome RAEA o de Gareis-Masón	Deterioro mental, hidrocefalia, pulgares hipoplásicos, paraparesia espástica con hipoplasia del cordón corticoespinal y del cuerpo calloso	Ligado al cromosoma X y recesivo. Xq28	Mutaciones en el gen L1 que codifica una molécula de adhesión celular[104]	Detección de expansiones
Deterioro mental				
Síndrome del cromosoma X frágil (FRAXA) Síndrome del X frágil E	Deterioro mental, microcefalia, frente amplia, macroorquidia	Ligado al cromosoma X y recesivo. Xq27.3[105]	Expansión de tripletes CGC en la región 5' del gen FMR1, que inhiben la transcripción de este gen, que codifica proteínas que ligan RNA	Detección de expansiones
Síndrome del X frágil E	Deterioro mental leve	Ligado al cromosoma X y recesivo. Xq28	Expansiones de tripletes CGS/CCG 600 kilobases distal al anterior	Detección de expansiones
Fenilcetonuria	Deterioro mental severo, microcefalia, problemas nutricionales neonatales, cabello fino, hiperkinesia, irritabilidad, epilepsia	Recesivo, ligado al cromosoma 12q-24.1	Mutaciones del gen de la fenil-alanina hidroxilasa	Determinación de niveles de ácido fenil pirúvico en orina Detección de mutaciones

Tabla 10

Trastornos moleculares en las enfermedades de depósito y las alteraciones del metabolismo

Enfermedad	Manifestaciones clínicas	Tipo de herencia y localización del *locus*	Nombre del gen y tipo de mutaciones	Diagnóstico
Glucogenosis				
Tipo I: Enfermedad de von Gierke	Visceromegalia, hipotonía, epilepsia, hipoglucemia neonatal y deterioro motor	Recesiva, ligada al cromosoma 17q21	Mutaciones en el gen de la glucosa 6 fosfatasa[108]	Diagnóstico bioquímico mediante análisis de la actividad enzimática en leucocitos, fibroblastos o biopsia de músculo e hígado
Tipo II: Enfermedad de Pompe	Miopatía proximal neonatal, juvenil o del adulto con cardiomiopatía	Recesiva, ligada al cromosoma 17q25.2-q25.3	Deficiencia de maltasa ácida o alfa1 4-glucosidasa[107]	*Idem*
Tipo III: Enfermedad de Cori	Miopatía, hepato y cardiomegalia, hipoglucemia, crisis epilépticas	Recesiva, asociada al cromosoma 1p21	Deficiencia de enzima desramificador o amilo 1,6-glucosidasa[109]	*Idem*
Tipo IV: Enfermedad de Anderson	Miopatía, hepatopatía progresiva, deterioro del crecimiento, muerte	Recesiva, asociada al cromosoma 3p12	Deficiencia de enzima ramificador o 1,4-glucan-6-glucosil transferasa[110]	*Idem*
Tipo V: Enfermedad de Mc Ardle	Fatigabilidad, calambres tras ejercicio, mioglobinuria, seguido de atrofia muscular y miopatía	Recesiva, asociada al cromosoma 11q13	Deficiencia de fosforilasa del músculo[111]	*Idem*
Tipo VI: Enfermedad de Hers	Parecida a la 1 pero más leve	Recesiva, asociada al cromosoma 14q21-q22	Deficiencia de fosforilasa hepática[111]	*Idem*
Tipo VII: Enfermedad de Tarui	Parecida al tipo 5 o enfermedad de McArdle	Recesiva, asociada al cromosoma 12q13.3	Deficiencia de fosfo fructo kinasa	*Idem*
Tipo VIII: Deficiencia de fosforilasa kinasa hepática	Hepatomegalia asintomática	Ligada al cromosoma Xp22.2.-p22.1	Deficiencia de fosforilasa kinasa hepática (Van den Berg IET)	*Idem*
Deficiencia de fosfoglucomutasa	Equinismo, hepatomegalia, vómitos, letargia, deterioro psicomotor		Deficiencia de alguno de los tres isoencimas de la fosfoglucomutasa	*Idem*
Galactosemia	Hepatomegalia, ascitis, ictericia, vómitos, diarrea, deterioro psicomotor neonatales	Ligada al cromosoma 9p13	Deficiencia de la galactosa-1-fosfato uridil transferasa	*Idem*
Deficiencia de galactokinasa	Cataratas juveniles sin deterioro intelectual, hepatopatía o miopatía		Deficiencia de galactokinasa	*Idem*
Deficiencia de glucokinasa	Dolor agudo intermitente en miembros tras ejercicio		Deficiencia de glucokinasa	*Idem*
Manosidosis	Trastornos esqueléticos, deformidades óseas, deterioro psicomotor, hiperactividad		Deficiencia de b-manosidasa	*Idem*
Lipidosis *(Todas recesivas)*				
Gangliosidosis generalizadas tipo I (GM1)	Tres formas, infantil, juvenil y adulto. La forma infantil se caracteriza por deterioro mental, crisis epilépticas, hipotonía y hepatoesplenomegalia. La forma juvenil es similar pero más benigna. La forma adulta se caracteriza por distonía, demencia y coreoatetosis	Recesiva, asociada al cromosoma 3p21.33	Deficiencia de beta-galactosidasa con acumulación de ganglósido GM1	Diagnóstico bioquímico mediante análisis de la actividad enzimática en leucocitos, fibroblastos o determinación de los lípidos anormales en cerebro
Gangliosidosis GM2 o enfermedad de Tay-Sachs, Sandhoff y variantes	Dos formas clínicas, la tipo 1 se caracteriza por epilepsia, ceguera (mancha cereza en retina), idiocia de comienzo en el primer año. La tipo 2 o Sarhoff es parecida pero con hepatomegalia. La tipo 3 empieza con ataxia y piramidalismo. Las variantes pueden cursar con enfermedad de motoneurona de comienzo juvenil o adulto		Deficiencia de hexosaminidasa 1 que se acompaña de acúmulo de ganglósido GM2 a niveles 100-300 veces de lo normal	*Idem*

(Tabla 10)

(Trastornos moleculares en las enfermedades de depósito y las alteraciones del metabolismo)

Enfermedad	Manifestaciones clínicas	Tipo de herencia y localización del *locus*	Nombre del gen y tipo de mutaciones	Diagnóstico
Enfermedad de Gaucher o deficiencia de glucosil ceramidasa	Hepatoesplenomegalia, deterioro intelectual, trastornos pulmonares, neuropatía aguda, subaguda o crónica		Deficiencia de glucosil ceramidasa	Idem
Enfermedad de Niemann-Pick o deficiencia de esfingomielinasa	Cinco tipos caracterizados por variable edad de inicio, visceromegalia, neuropatía aguda o crónica, ataxia, crisis epiléptica y deterioro intelectual		Deficiencia de esfingomielinasa	Idem
Xantomatosis cerebrotendínea	Oligofrenia, ataxia, paresia, cataratas, depósitos de colestanol en tendones, pulmones y cerebro		Defecto neurológico desconocido	Idem
Enfermedad de Wolman y depósito de ésteres de colesterol	Trastorno de crecimiento, deterioro intelectual, esteatorrea, hepatoesplenomegalia, acúmulo de colesterol en lisosomas		Déficit de lipasa ácida o hidrolasa de ésteres de colesterol	Idem
Ceroidolipofuscinosis	Ver más abajo		Ver más abajo	Idem
Leucodistrofias				
1. Enfermedad de Krabe o leucodistrofia globoide. 2. Leucodistrofia metacromática. 3. Adrenoleucodistrofia. 4. Síndrome cerebrohepatorenal (Zellweger). 5. Enfermedad de Fabry o déficit de a-galactosidasa. 6. Enfermedad de Canavan. 7. Enfermedad de Alexander. 8. Enfermedad de Pelizaeus Merzbacher	1. Espasticidad, deterioro neurológico rápido y precoz. Acúmulo de lípidos en células globoides. 2. Formas infantiles, juveniles y del adulto con espasticidad, ataxia, distonía, temblor, nistagmus, neuropatía periférica. 3. Tetraparesia, ataxia, pérdida de visión, hiperpigmentación, insuficiencia suprarrenal. 4. Síntomas similares a los de la adrenoleucodistrofia. 5. Episodios periódicos de dolor en las extremidades y fiebre, depósitos cristalinos en la conjuntiva, angioqueratoma difuso. Comienzo juvenil. 6. Megacefalia, retraso intelectual, ataques epilépticos, ceguera, hipotonía. 7. Megacefalia, retraso psicomotor, espasticidad, descerebración. 8. Espasticidad, ataxia, nistagmus, atrofia óptica, temblor cefálico	Recesivas (globoide, metacromática, síndrome cerebrohepatorrenal), ligado al cromosoma X, (adrenoleucodistrofia, deficiencia de alfa-glicosidasa; Pelzaeus-Merzbacher) o desconocido (Canavan, Alexander)	1. Deficiencia de beta-galactosidasa. 2. Deficiencia de aril sulfatasa. 3. Deficiencia del enzima peroxisomal responsable del metabolismo de los ácidos grasos de cadena larga (ácido lignocérico acil CoA ligasa). 4. Deficiencia de dihidroxiacetona fosfato diacil transferasa. 5. Deficiencia de alfa-galactosidasa. 6. Desconocido. 7. Desconocido. 8. Mutaciones del proteolípido de la mielina	Diagnóstico mediante estudios bioquímicos de actividad enzimática o estudio histológico (Canavan o Alexander)
Aminoacidemias y aminoacidurias				
Fenilcetonuria	Deterioro intelectual neonatal, hipopigmentación cutánea, cabello e iris		Déficit de fenil-alanina-hidroxilasa	Detección de ácido fenil pirúvico mediante test de cloruro férrico en orina
Homocistinuria	Retraso intelectual, ectopia lentis, escoliosis, malformaciones óseas, trombosis venosas, livedo reticularis		Déficit de cistationina-beta-sintetasa	Determinación de niveles plasmáticos y urinarios de homocisteína
Acidurias metilmalónicas	Retraso mental y motor, epilepsia, cetoacidosis, mielopatía (en adultos)		Déficit de metil-malonil CoA mutasa	Determinación de niveles de ácido metil malónico
Acidemia propiónica	Deterioro neonatal, coma, acidosis		Déficit de propionil CoA carboxilasa	Determinación de ácido propiónico en sangre y orina y de actividad enzimática en leucocitos o fibroblastos
Hiperglicinemia	Cetoacidosis y deterioro neonatal		Mutaciones de la proteína T, una proteína de captación de glicina	Determinación de niveles de glicina

(Tabla 10)

(Trastornos moleculares en las enfermedades de depósito y las alteraciones del metabolismo)

Enfermedad	Manifestaciones clínicas	Tipo de herencia y localización del *locus*	Nombre del gen y tipo de mutaciones	Diagnóstico
Acidemia glutárica	Retraso mental, hipotonía, corea		Deficiencia de glutaril CoA deshidrogenasa	Determinación de niveles de ácido glutárico
Enfermedad del jarabe de arce	Vómitos, hipertonía, retraso neonatal y orinas con olor a jarabe de arce		Déficit de descarboxilasa de aminoácidos ramificados	Determinación de niveles de valina, leucina e isoleucina
Hipervalinemia	Vómitos y retraso de crecimiento		Desconocida	Niveles altos de valina
Acidemia isovalérica	Retraso psicomotor, acidosis, coma, olor corporal a queso		Déficit de isovaleril CoA deshidrogenasa	Aumento de niveles de ácido isovalérico en sangre y orina
Metil-crotonil-glicinuria	Atrofia muscular espinal infantil		Desconocido	Niveles altos de b-metil-crotonil-glicina y diglicina en orina
Depósito de glutamil-ribosa-fosfato	Epilepsia, deterioro neurológico y proteinuria en la segunda infancia		Déficit de hidrolasa de la ADP ribosa	Niveles altos de glutamil-5-ribosa-fosfato
Histidinemia	Sordera, retraso del lenguaje, retraso mental		Deficiencia de histidasa	Niveles altos de histidina en sangre y en orina
Deficiencia de triosa-fosfato-isomerasa	Anemia hemolítica, retraso psicomotor, susceptibilidad a infecciones, distonía, lesión de motoneurona, atrofia óptica		Deficiencia de triosa-fosfato-isomerasa	Trastorno de interconversión entre gliceraldehído y dihidroxiacetona
Enfermedad de Hartnup	Retraso mental, ataxia, pelagra		Trastorno de transporte intestinal del triptófano	Aumento de eliminación urinaria de aminoácidos neutros
Síndrome de Lowe	Retraso mental, hipotonía, cataratas, lesiones corneales, glaucoma, raquitismo renal	Ligada al cromosoma X	Mutaciones del gen OCRL-1, que codifica una proteína de transporte tubular relacionada con la inositol polifosfatasa	Clínica, aminoaciduria, raquitismo renal, con fosfatasa bajos o normales, fosfatasa alcalina alta, acidosis metabólica
Trastornos del ciclo de la urea				
1. Deficiencia de carbamilfosfato sintetasa. 2. Deficiencia de ornitina transcarbamilasa. 3. Citrulinemia o deficiencia de argininosuccínico sintetasa. 4. Deficiencia de argininosuccinasa. 5. Argininemia o deficiencia de arginasa	Los aspectos fundamentales de estos cuadros son retraso o deterioro psicomotor, episodios de obnubilación y coma, crisis epiléptica e hiperamoniemia	1. Recesiva. 2. Ligada al cromosoma X, a veces aparece en mujeres heterozigotas. 3. Recesiva. 4. Recesiva. 5. Recesiva	1. Deficiencia de carbamilfosfato sintetasa. 2. Deficiencia de ornitina transcarbamilasa. 3. Deficiencia de argininosuccínico sintetasa. 4. Deficiencia de argininosuccinasa. 5. Deficiencia de arginasa	Hiperamoniemia
Trastorno del metabolismo de las purinas				
1. Síndrome de Lesch-Nyhan. 2. Deficiencia de adenosina deaminasa. 3. Pirimidinemia y pirimidinuria asociadas a toxicidad por fluorouracilo	1. Retraso mental, hiperuricemia, coreoatetosis, automutilación. 2. Retraso psicomotor, inmunodeficiencia, nistagmus, rigidez, distonía. 3. Trastorno cerebeloso y coma tras tratamiento con fluorouracilo	1. Ligado al cromosoma X. 2. Recesivo. 3. Recesivo	1. Deficiencia de hipoxantina-guanina-fosfo-ribosil-transferasa. 2. Deficiencia de adenosina deaminasa. 3. Deficiencia de dihidropirimidina deshidrogenasa	Determinación de la actividad enzimática del enzima correspondiente

(Tabla 10)

(Trastornos moleculares en las enfermedades de depósito y las alteraciones del metabolismo)

Enfermedad	Manifestaciones clínicas	Tipo de herencia y localización del *locus*	Nombre del gen y tipo de mutaciones	Diagnóstico
Mucopolisacaridosis y mucolipidosis				
1. Síndrome de Hurler (MPS I H). 2. Síndrome de Scheie (MPS I S). 3. Síndrome de Hunter (MPS II). 4. Síndrome de Sanfilippo (MPS III). 5. Síndrome de Morquio (MPS IV). 6. Síndrome de Maroteaux-Lamy (MPS VI). 7. Síndrome de Sly (MPS VII). 8. Síndrome de Di Ferrante (MPS VIII). 9. Mucolipidosis I (sialidosis). 10. Mucolipidosis II (I cell disease). 11. Mucolipidosis III. 12. Fucosidosis.	MPS I H. Retraso mental infantil, opacidades corneales, hepatoesplenomegalia, deformidades óseas. MPS I S. Hirsutismo, deformidades óseas, lesión valvular aórtica, opacidad corneal. MPS II. Parecido al MPS I H pero más benigno, con mayor esperanza de vida y sin opacidad corneal. MPS III. Retraso mental severo, hepatoesplenomegalia, mínimos defectos óseos, sin trastorno corneal. MPS IV. Deformaciones esqueléticas y fealdad sin trastorno de la inteligencia. MPS VI. Espectro variable similar a MPS I H o MPS I S o mezcla. MPS VII. Defectos esqueléticos, retraso mental, hernias abdominales. MPS VIII. Parecido a MPS IV y VI. Sialidosis. Parecido a la MPS I H pero más leve. I cell disease. Parecido a la MPS I H pero de comienzo neonatal, sin opacidad corneal ni eliminación de mucopolisacáridos en orin. Mucolipidos III o polidistrofia seudoHurler. Parecida a la mucolipidosis II pero más benigna. Fucosidosis. Tipos neonatal, infantil y del adulto. Cursa con retraso mental, deformaciones óseas y faciales, organiomegalia, espasticidad.	1. Recesivo. 2. Recesivo. 3. Ligado al cromosoma X. 4. Cuatro tipos de trastornos moleculares, idénticos desde el punto de vista clínico, todos recesivos. 5. Recesivo. 6. Recesivo. 7. Recesivo. 8. Recesivo. 9. Recesivo. 10. Recesivo. 11. Recesivo. 12. Recesivo.	1. Deficiencia de alfa-iduronidasa. 2. Alélico con MPS I H, déficit de actividad más leve. 3. Déficit de iduronato sulfatasa. 4. MPS III A: Déficit de heparán sulfatasa. MPS III B: Déficit de N-acetil-glucosaminidasa. MPS III C: Déficit de acetil CoA glucosaminido-N-acetil transferasa. MPS III D: Déficit de N-acetil-glucosamina-6-sulfato sulfatasa. 5. MPS IV A: Déficit de galactosamina 6 sulfatasa. MPS IV B: Déficit de beta galactosidasa tipo B. 6. MPS VI: Déficit de arilsulfatasa B. 7. MPS VII: Déficit de beta glucuronidasa. 8. MPS VIII: Déficit de glucosamina 6 sulfato sulfatasa. 9. Déficit de neuraminidasa. 10. Déficit de N-acetil-glucosamina-1-fosfo-transferasa. 11. Similar a la mucolipidosis II pero más leve. 12. Déficit del enzima lisosomal alfa-L-fucosidasa.	Medición de mucopolisacáridos en orina y de actividad enzimática en leucocitos en todos los casos de MPS. Inclusiones de ácido siálico en fibroblastos de pacientes con sialidosis, y mucolipidosis II y III. Estudio del depósito lisosomal en biopsia rectal en caso de fucosidosa.

Diccionario de abreviaturas, anglicismos y términos raros

ADN: ácido desoxirribonucleico.
Alelo: formas diversas de un gen o una secuencia de ADN.
ARN: ácido ribonucleico.
Exón: porción codificante de un gen de la que se copia (transcribe) el ARN.
Intron: porción no codificante de un gen pero que puede condicionar la transcripción del ARN.
FISH *(fluorescence in situ hybridization)*: Literalmente hibridación in situ con detección por fluorescencia. Es un proceso que se utiliza para múltiples fines entre otros la detección de anomalías cromosómicas, la determinación de la transcripción de ARN, etc.
Heterozigoto: individuo portador de dos alelos distintos de un gen o de una secuencia de ADN.
Homozigoto: individuo portador de dos alelos idénticos de un gen o de una secuencia de ADN.
Homología: hace referencia a fragmentos idénticos de la estructura primaria de una proteína. Cuando dos proteínas comparten el 60 % de los aminoácidos se dice que presentan una homología del 60 % (altísima) y eso hace suponer que son de la misma familia y que desempeñan funciones similares.
Ligamiento: hace referencia a la asociación de dos genes o de un gen y un marcador polimórfico en un fragmento pequeño de un cromosoma.
Locus, loci: indica el lugar de un cromosoma en el que se encuentra un gen.

LOD score: indica el logaritmo del cociente entre el grado de asociación de un gen y un marcador. LOD score de 0 o cercanos a 0 indica un grado de asociación parecido al que confiere el azar y, por tanto no son informativos. LOD scores <-2 indican que la asociación entre el gen y el marcador es menos de 100 veces la que sería esperable por el azar y por lo tanto se puede excluir que el gen esté cerca. LOD scores >+3 indican que el grado de asociación entre el marcador y el gen es más de 1.000 veces mayor de lo que predice el azar y por lo tanto prueban que el gen está muy cerca.

Morgan, centiMorgan: son indicadores de distancias cromosómicas medidas según la frecuencia de recombinación. Un centimorgan es una distancia entre dos marcadores tal que entre ellos, durante la meiosis, ocurre una recombinación una de cada 100 veces.

PCR: reacción en cadena de la polimerasa. Se trata de una técnica muy simple pero muy eficaz para aumentar la cantidad de ADN disponible y poder estudiarlo. Cada molécula de ADN puede desdoblarse a alta temperatura. Tras el desdoblamiento el ADN de un sujeto se incuba con una polimerasa, con los cuatro deoxinucleótidos, con oligonucleótidos cebadores y con magnesio y se produce una copia de ADN nuevo siguiendo el modelo del ADN genómico del sujeto. Este ciclo se repite de 30 a 50 veces con lo que la cantidad de fragmentos de ADN sintetizados es de 2^{30-50} moléculas por cada molécula de ADN genómico, es decir, de mil millones a mil billones (10^{9-12}) de moléculas en un período de 3 o 4 horas.

Penetrancia: es el cociente entre el número de individuos que desarrollan la enfermedad partido por el de los individuos que son portadores de la mutación. La penetrancia de las enfermedades neurológicas cambia según determinadas variables. Aumenta con los métodos diagnósticos más sofisticados (ejemplo: la penetrancia de los angiomas cavernosos familiares es baja si se utilizan sólo métodos clínicos pero muy alta si se hace resonancia a los familiares) y disminuye de forma proporcional a la edad de comienzo de la enfermedad, dado que un buen número de portadores de enfermedades de comienzo tardío pueden fallecer antes de desarrollar los síntomas. En enfermedades genéticas de penetrancia baja es difícil determinar si la herencia es típicamente mendeliana o multifactorial.

Polimorfismo: hace referencia a cambios en la estructura del ADN que ocurren en la población normal y que no se asocian a enfermedad. Estudios recientes han demostrado que muchos polimorfismos no son tan inocentes y que constituyen un factor de riesgo para algunas enfermedades.

Recombinación: es el realineamiento de porciones de un cromosoma tras la separación de las cromátides que tiene lugar durante la meiosis.

Restricción (enzimas): el ADN es digerido por diversas enzimas que lo cortan en sitios variables según la estructura molecular. Cuando existe una mutación cambia la estructura del DNA y pueden aparecer o desaparecer sitios de actuación de esas enzimas. Cuando se incuba el ADN con estas enzimas si hay mutaciones el tamaño de los fragmentos puede cambiar. Si se analizan los fragmentos en un gel pueden identificarse los fragmentos nuevos que aparecen con la mutación.

Tandem repeats: secuencias pequeñas de ADN que se repiten n veces, muchas veces n igual a variable.

Agradecimientos

Los autores agradecen a Javier Benítez, Jefe del Servicio de Genética de la Fundación Jiménez Díaz, quien ha intentado en vano poner un poco de orden en este texto.

Referencias bibliográficas

[1] Zhang, Y.; Chen, H.S.; Khanna, V.K.; De Leon, S.; Phillips, M.S. *et al.* «*A mutation in the human ryanodine receptor gene associated with central core disease*». *Nat Genet*, 1993; 5(1): 46-50

[2] Laing, N.G.; Wilton, S.D.; Akkari, P.A.; Dorosz, S.; Boundy, K. *et al.* «*A mutation in the alpha tropomyosin gene TPM3 associated with autosomal dominant nemaline myopathy*». *Nat Genet*, 1995; 9(1): 75-9

[3] Pelin, K.; Hilpela, P.; Donner, K.; Sewry, C.; Akkari, P.A. *et al.* «*Mutations in the nebulin gene associated with autosomal recessive nemaline myopathy*. *Proc Natl Acad Sci USA*.» 1999; 96(5): 2305-10

[4] Wallgren-Pettersson, C. «*Genetics of the nemaline myopathies and the myotubular myopathies*». *Neuromuscul Disord* 1998; 8(6): 401-4

[5] Kobayashi, K.; Nakahori, Y.; Miyake, M.; Matsumura, K.; Kondo-Iida, E. *et al.* «*An ancient retrotransposal insertion causes Fukuyama-type congenital muscular dystrophy*. *Nature*». 1998; 394(6691): 388-92

[6] Helbling-Leclerc, A.; Zhang, X.; Topaloglu, H.; Cruaud, C.; Tesson, F. *et al.* «*Mutations in the laminin alpha 2-chain gene (LAMA2) cause merosin-deficient congenital muscular dystrophy*». *Nat Genet*, 1995; 11(2): 216-8

[7] Moghadaszadeh, B.; Desguerre, I.; Topaloglu, H.; Muntoni, F.; Pavek, S. *et al.* «*Identification of a new locus for a peculiar form of congenital muscular dystrophy with early rigidity of the spine, on chromosome 1p35-36*». *Am. J. Hum. Genet* 1998; 62(6): 1439-45

[8] Roberts, R.G.; Gardner, R.J.; Bobrow, M. «*Searching for the 1 in 2 400 000: a review of dystrophin gene point mutations*». *Hum. Mutat* 1994; 4: 1-11

[9] Speer, M.C.; Yamaoka, L.H.; Gilchrist, J.H.; Gaskell, C.P.; Stajich, J.M. *et al.* «*Confirmation of genetic heterogeneity in limb-girdle muscular dystrophy: linkage of an autosomal dominant form to chromosome 5q*». *Am. J. Hum. Genet* 1992; 50: 1211-1217

[10] Van der Kooi, A.J.; Van Meegen, M.; Ledderhof, T.M.; McNally, E.M.; De Visser, M. *et al.* «*Genetic localization of a newly recognized autosomal dominant limb-girdle muscular dystrophy with cardiac involvement (LGMD1B) to chromosome 1q11-21*». *Am. J. Hum. Genet*, 1997; 60: 891-895

[11] Minetti, C.; Sotgia, F.; Bruno, C.; Scartezzini, P.; Broda, P. *et al.* «*Mutations in the caveolin-3 gene cause autosomal dominant limb-girdle muscular dystrophy*». *Nat Genet* 1998; 18(4): 365-8

[12] Speer, M.C.; Vance, J.M.; Grubber, J.M.; Lennon Graham, F.; Stajich, J.M. et al. «*Identification of a new autosomal dominant limb-girdle muscular dystrophy locus on chromosome 7*». Am. J. Hum. Genet 1999; 64(2): 556-62

[13] Richard, I.; Broux, O.; Allamand, V.; Fougerousse, F.; Chiannikulchai, N. *et al.* «*Mutations in the proteolytic enzyme calpain 3 cause limb-girdle muscular dystrophy type 2A*». *Cell* 1995; 81(1): 27-40

[14] Bashir, R.; Britton, S.; Strachan, T.; Keers, S.; Vafiadaki, E. «*A gene related to Caenorhabditis elegans spermatogenesis factor fer-1 is mutated in limb-girdle muscular dystrophy type 2B*». *Nat Genet* 1998; 20(1): 37-42

[15] Noguchi, S.; McNally, E.M.; Ben Othmane, K.; Hagiwara, Y.; Mizuno, Y. *et al.* «*Mutations in the dystrophin-associated protein gamma-sarcoglycan in chromosome 13 muscular dystrophy*». *Science* 1995; 270(5237): 819-22

[16] Roberds, S.L.; Leturcq, F.; Allamand, V.; Piccolo, F.; Jeanpierre, M. *et al.* «*Missense mutations in the adhalin gene linked to autosomal recessive muscular dystrophy*». *Cell* 1994; 78(4): 625-33

[17] Lim, L.E.; Duclos, F.; Broux, O.; Bourg, N.; Sunada, Y. *et al.* «*Beta-sarcoglycan: characterization and role in limb-girdle muscular dystrophy linked to 4q12*». *Nat Genet*, 1995; 11(3): 257-65

[18] Nigro, V.; De Sa Moreira, E.; Piluso, G.; Vainzof, M.; Belsito, A. «*Autosomal recessive limb-girdle muscular dystrophy, LGMD2F, is caused by a mutation in the delta-sarcoglycan gene*». *Nat Genet* 1996; 14(2): 195-8

[19] Moreira, E.S.; Vainzof, M.; Marie, S.K.; Sertie, A.L.; Zatz, M. *et al.* «*The seventh form of autosomal recessive limb-girdle muscular dystrophy is mapped to 17q11-12*». *Am. J. Hum. Genet* 1997; 61(1): 151-9

[20] Weiler, T.; Greenberg, C.R.; Zelinski, T.; Nylen, E.; Coghlan, G. *et al.* «*A gene for autosomal recessive limb-girdle muscular dystrophy in Manitoba Hutterites maps to chromosome region 9q31-q33: evidence for another limb-girdle muscular dystrophy locus*». *Am. J. Hum. Genet*, 1998; 63: 140-147

[21] Jobsis, G.J.; Keizers, H.; Vreijling, J.P.; De Visser, M.; Speer, M.C. *et al.* «*Type VI collagen mutations in Bethlem myopathy, an autosomal dominant myopathy with contractures*». *Nat Genet* 1996; 14(1): 113-5

[22] Pan, T.C.; Zhang, R.Z.; Pericak-Vance, M.A.; Tandan, R.; Fries, T. *et al.* «*Missense mutation in a von Willebrand factor type A domain of the alpha-3(VI) collagen gene (COL6A3) in a family with Bethlem myopathy*». *Hum. Molec. Genet.* 1998; 7: 807-812

[23] Bione, S.; Maestrini, E.; Rivella, S.; Mancini, M.; Regis, S. *et al.* «*Identification of a novel X-linked gene responsible for Emery-Dreifuss muscular dystrophy*». *Nat Genet*. 1994; 8(4): 323-7

[24] Bonne, G.; Di Barletta, M.R.; Varnous, S.; Becane, H.M.; Hammouda, E.H.; Merlini, L. «*Mutations in the gene encoding lamin A/C cause autosomal dominant Emery-Dreifuss muscular dystrophy*». *Nat Genet* 1999; 21(3): 285-8

[25] Brais, B.; Bouchard, J.P.; Xie, Y.G.; Rochefort, D.L.; Chretien, N. «*Short GCG expansions in the PABP2 gene cause oculopharyngeal muscular dystrophy*». *Nature Genet*. 1998; 18: 164-167

[26] Wijmenga, C.; Padberg, G.W.; Moerer, P.; Wiegant, J.; Liem, L. «*Mapping of facioscapulohumeral muscular dystrophy gene to chromosome 4q35-qter by multipoint linkage analysis and in situ hybridization*». *Genomics* 1991; 9: 570-575

[27] Shelbourne, P.; Davies, J.; Buxton, J.; Amiret, M.; Blennow, E. *et al.* «*Direct diagnosis of myotonic dystrophy with a disease-specific DNA marker*». *New Eng. J. Med.* 1993; 328: 471-475

[28] Brook, J.D.; McCurrach, M.E.; Harley, H.G.; Buckler, A.J.; Church, D. *et al.* «*Molecular basis of myotonic dystrophy: expansion of a trinucleotide (CTG) repeat at the 3-prime end ofa transcript encoding a protein kinase family member*». *Cell* 1992; 68: 799-808

[29] Ptacek, L.J.; Trimmer, J.S.; Agnew, W.S.; Roberts, J.W.; Petajan, J.H. *et al.* «*Paramyotonia congenita and hyperkalemic periodic paralysis map to the same sodium-channel gene locus*». *Am. J. Hum. Genet.* 1991; 49: 851-854

[30] Ptacek, L.J.; Tawil, R.; Griggs, R.C.; Engel, A.G.; Layzer, R.B.; Kwiecinski, H. *et al.* «*Dihydropyridine receptor mutations cause hypokalemic periodic paralysis*». *Cell* 1994; 17; 77(6): 863-8

[31] McClatchey, A.I.; McKenna-Yasek, D.; Cros, D.; Worthen, H.G.; Kuncl, R.W. *et al.* «*Novel mutations in families with unusual and variable disorders of the skeletal muscle sodium channel*». *Nature Genet*. 1992; 2: 148-152

[32] Taroni, F.; Verderio, E.; Dworzak, F.; Willems, P.J.; Cavadini, P.; DiDonato, S. «*Identification of a common mutation in the carnitine palmitoyltransferase II gene in familial recurrent myoglobinuria patients*». *Nat Genet* 1993; 4(3): 314-20

[33] MacLennan, D.H.; Phillips, M.S. «*Malignant hyperthermia*». *Science* 1992; 256: 789-794

[34] Monnier, N.; Procaccio, V.; Stieglitz, P.; Lunardi, J. «*Malignant-hyperthermia susceptibility is associated with a mutation ofthe alpha-1-subunit ofthe human dihydropyridinesensitive L-type voltage-dependent calcium-channel receptor in skeletal muscle*». *Am. J. Hum. Genet*. 1997; 60: 1316-1325

[35] Shiang, R.; Ryan, S.G.; Zhu, Y.Z.; Hahn, A.F.; O'Connell, P. *et al.* «*Point mutations in the gene encoding the alpha-1 subunit of the inhibitory glycine receptor cause the dominant neurologic disorder, hyperekplexia*». *Nature Genet*. 1993; 5: 351-357

[36] Engel, A.G.; Ohno, K.; Wang, H.L.; Milone, M.; Sine, S.M. «*Molecular basis of congenital myasthenic syndromes: mutations in the acetylcholine receptor*». *The Neuroscientist* 1998; 4: 185-194

[37] Lestienne, P.; Porsot, G. «*Kearns-Sayre syndrome with muscle mitochondrial DNA deletion*». (Letter) *Lancet* 1988; 1: 885

[38] Goto, Y.; Nonaka, I.; Horai, S. «*A mutation in the tRNA-leu (UUR) gene associated with the MELAS subgroup of mitochondrial encephalomyopathies*». *Nature* 1990; 348: 651-653

[39] Riordan-Eva, P.; Harding, A.E. «*Leber's hereditary optic neuropathy: the clinical relevance of different mitochondrial DNA mutations*». *J. Med. Genet* 1995; 32: 81-87

[40] Nishino, I.; Spinazzola, A.; Hirano, M. «*Thymidine phosphorylase gene mutations in MNGIE, a human mitochondrial disorder*». *Science* 1999; 283: 689-692

[41] Lupski, J.R. «*Charcot-Marie-Tooth polyneuropathy: duplication, gene dosage, and genetic heterogeneity*». *Pediatr Res* 1999; 45(2): 159-65

[42] Yoshioka, R.; Dyck, P.J.; Chance P.F. «*Genetic heterogeneity in Charcot-Marie-Tooth neuropathy type 2*». *Neurology* 1996; 46(2): 569-71

[43] Roa, B.B.; Dyck, P.J.; Marks, H.G.; Chance, P.F.; Lupski, J.R. «*Dejerine-Sottas syndrome associated with point mutation in the peripheral myelin protein 22 (PMP22) gene*». *Nat Genet* 1993; 5(3): 269-73

[44] Reilly, M.M. «*Genetically determined neuropathies*». *J Neurol* 1998; 245(1): 6-13

[45] Nordmann, Y.; Puy, H.; Deybach, J.C. «*The porphyrias*». *J Hepatol* 1999; 30 Suppl 1: 12-6

[46] Annunen, S.; Paassilta, P.; Lohiniva, J.; Perala, M.; Pihlajamaa, T.; Karppinen, J. *et al.* «*An allele of COL9A2 associated with intervertebral disc disease*». *Science* 1999; 285(5426): 409-12

[47] Camu, W.; Khoris, J.; Moulard, B.; Salachas, F.; Briolotti, V.; Rouleau, G.A. *et al.* «*Genetics of familial ALS and consequences for diagnosis. French ALS Research Group*». *J. Neurol Sci* 1999; 165 Suppl 1: 521-6

[48] Stewart, H.; Wallace, A.; McGaughran, J.; Mountford, R.; Kingston, H. «*Molecular diagnosis of spinal muscular atrophy*». *Arch Dis Child* 1998; 78: 531-5

[49] Fischbeck, K.H.; Lieberman, A.; Bailey, C.K.; Abel, A.; Merry, D.E. «*Androgen receptor mutation in Kennedy's disease*». *Philos Trans R Soc Lond B Biol Sci* 1999; 354(1386): 1075-8

[50] Campuzano, V.; Montermini, L.; Molto, M.D.; Pianese, L.; Cossee, M.; Cavalcanti, F. *et al.* «*Friedreich's ataxia autosomal recessive disease caused by an intronic GAA triplet repeat expansion*». *Science* 1996; 271: 1423-7

[51] Ouahchi, K.; Arita, M.; Kayden, H.; Hentati, F.; Ben Hamida, M. *et al.* «*Ataxia with isolated vitamin E deficiency is caused by mutations in the alpha-tocopherol transfer protein*». *Nat Genet* 1995; 9: 141-5

[52] Shoulders, C.C.; Brett, D.J.; Bayliss, J.D.; Narcisi, T.M.E.; Jarmuz, A.; Grantham, T.T. *et al.* «*Abetalipoproteinemia is caused by defects of the gene encoding the 97 kDa subunit of a microsomal triglyceride transfer protein*». *Hum. Molec. Genet.* 1993; 2: 2109-2116

[53] Nikali, K.; Isosomppi, J.; Lonnqvist, T.; Mao, J.I.; Suomalainen, A.; Peltonen, L. «*Toward cloning of a novel ataxia gene: refined assignment and physical map of the IOSCA locus (SCA8) on 10q24*». *Genomics* 1997; 39: 185-91

[54] Savitsky, K.; Bar-Shira, A.; Gilad, S.; Rotman, G.; Ziv, Y.; Vanagaite, L. *et al.* «*A single ataxia telangiectasia gene with a product similar to PI-3 kinase*». *Science* 1995; 268: 1749-53

[55] Koeppen, A.H. «*The hereditary ataxias*». *J Neuropathol Exp Neurol* 1998; 57: 531-43

[56] Klockgether, T.; Evert, B. «*Genes involved in hereditary ataxias*». *Trends Neurosci* 1998; 21: 413-8

[57] Pandolfo, M.; Montermini, L. «*Molecular genetics of the hereditary ataxias*». *Adv Genet* 1998; 38: 31-68

[58] McLaughlin, B.A.; Spencer, C.; Eberwine, J. «*CAG trinucleotide RNA repeats interact with RNA-binding proteins*». *Am. J. Hum. Genet.* 1996; 59: 561-569

[59] Rubio, J.P.; Danek, A.; Stone, C.; Chalmers, R.; Wood, N.; Verellen, C. *et al.* «*Chorioacanthocytosis: genetic linkage to chromosome 9q21*». *Am J Hum Genet* 1997; 61: 899-908

[60] Hattori, M.; Yuasa, H.; Takada, K.; Yamada, T.; Yamada, K.; Kamimoto, K. *et al.* «*Genetic analysis of a dentatorubral-pallidoluysian atrophy family: relevance to apparent sporadic cases*». *Intern Med* 1999; 38: 287-9

[61] Ozelius, L.J.; Hewett, J.W.; Page, C.E.; Bressman, S.B.; Kramer, P.L. *et al.* «*The early-onset torsion dystonia gene (DYT1) encodes an ATP-binding protein*». *Nat Genet* 1997; 17: 40-8

[62] Kupke, K.G.; Lee, L.V.; Muller, U. *et al.* «*Assignment of the X-linked torsion dystonia gene to Xq21 by linkage analysis*». *Neurology* 1990; 40: 1438-1442

[63] Almasy, L.; Bressman, S.B.; Raymond, D.; Kramer, P.L.; Greene, P.E. *et al.* «*Idiopathic torsion dystonia linked to chromosome 8 in two Mennonite families*». *Ann. Neurol.* 1997; 42: 670-673

[64] Leube, B.; Rudnicki, D.; Ratzlaff, T.; Kessler, K.R.; Benecke, R. *et al.* «*Idiopathic torsion dystonia: assignment of a gene to chromosome 1 8p in a German family with adult onset, autosomal dominant inheritance and purely focal distribution*». *Hum. Molec. Genet.* 1996; 5: 1673-1677

[65] Ichinose, H.; Ohye, T.; Takahashi, E.; Seki, N.; Hori, T. *et al.* «*Hereditary progressive dystonia with marked diurnal fluctuation caused by mutations in the GTP cyclohydrolase I gene*». *Nature Genet.* 1994; 8: 236-242

[66] Ludecke, B.; Dworniczak, B.; Bartholome, K. «*A point mutation in the tyrosine hydroxylase gene associated with Segawa's syndrome*». *Hum Genet* 1995; 95: 123-5

[67] Polymeropoulos, M.H.; Lavedan, C.; Leroy, E.; Ide, S.E.; Dehejia, A. *et al.* «*Mutation in the alpha-synuclein gene identified in families with Parkinson's disease*». *Science* 1997; 276: 2045-2047

[68] Kitada, T.; Asakawa, S.; Hattori, N.; Matsumine, H.; Yamamura, Y.; Minoshima, S. *et al.* «*Mutations in the parkin gene cause autosomal recessive juvenile parkinsonism*». *Nature* 1998; 392: 605-8

[69] Gasser, T.; Muller-Myhsok, B.; Wszolek, Z.K.; Oehlmann, R.; Calne, D.B. *et al.* «*A susceptibility locus for Parkinson's disease maps to chromosome 2p13*». *Nature Genet.* 1998; 18: 262-265

[70] Leroy, E.; Boyer, R.; Auburger, G.; Leube, B.; Ulm, G. *et al.* «*The ubiquitin pathway in Parkinson's disease*». *Nature* 1998; 395: 451-2

[71] Taylor, T.D.; Kramer, P.; Litt, M.; Hayflick, S.J. «*Homozygosity mapping of Hallervorden-Spatz disease to chromosome 20p12.3-p13*». *Am. J. Hum. Genet.* 1996; 59 (suppl): A18 only

[72] Higgins, J.J.; Pho, L.T.; Nee, L.E. «*A gene (ETM) for essential tremor maps to chromosome 2p22-p25*». *Mov Disord* 1997; 12: 859-64

[73] Tanzi, R.E.; Petrukhin, K.; Chernov, I.; Pellequer, J.L.; Wasco, W.; Ross, B. *et al.* «*The Wilson disease gene is a copper transporting ATPase with homology to the Menkes disease gene*». *Nature Genet.* 1993; 5: 344-350

[74] Goate, A.; Chartier-Harlin, M.C.; Mullan, M.; Brown, J.; Crawford, F. *et al.* «*Segregation of a missense mutation in the amyloid precursor protein gene with familial Alzheimer's disease*». *Nature* 1991; 349: 704-6

[75] Pericak-Vance, M.A.; Bebout, J.L.; Gaskell, P.C. Jr; Yamaoka, L.H.; Hung, W.Y. *et al.* «*Linkage studies in familial Alzheimer disease: evidence for chromosome 19 linkage.*» *Am. J. Hum. Genet.* 1991; 48: 1034-50

[76] Sherrington, R.; Rogaev, E.I.; Liang, Y.; Rogaeva, E.A.; Levesque, G. *et al.* «*Cloning of a gene bearing missense mutations in early-onset familial Alzheimer's disease*». *Nature* 1995; 375: 754-60

[77] Levy-Lahad, E.; Wasco, W.; Poorkaj, P.; Romano, D.M.; Oshima, J. *et al.* «*Candidate gene for the chromosome 1 familial Alzheimer's disease locus*». *Science* 1995; 269: 973-7

[78] Pericak-Vance, M.A.; Bass, M.P.; Yamaoka, L.H.; Gaskell, P.C.; Scott, W.K. *et al.* «*Complete genomic screen in late-onset familial Alzheimer disease: evidence for a new locus on chromosome 12*». *J.A.M.A.* 1997; 278: 1237-1241

[79] Hutton, M.; Lendon, C.L.; Rizzu, P.; Baker, M.; Froelich, S. *et al.* «*Association of missense and 5-prime-splice-site mutations in tau with the inherited dementia FTDP-17*». *Nature* 1998; 393: 702-705

[80] Brown, J.; Ashworth, A.; Gydesen, S.; Sorensen, A.; Rossor, M. *et al.* «*Familial non-specific dementia maps to chromosome 3*». *Hum. Molec. Genet.* 1995; 4: 1625-1628

[81] Doh-ura, K.; Tateishi, J.; Kitamoto, T.; Sasaki, H.; Sakaki, Y. «*Creutzfeldt-Jakob disease patients with congophilic kuru plaques have the missense variant prion protein common to Gerstmann-Straussler syndrome*». *Ann. Neurol.* 1990; 27: 121-126

[82] Collinge, J. «*Human prion diseases and bovine spongiform encephalopathy (BSE)*». *Hum. Mol. Genet.* 1997; 6: 1699-1705. 1997

[83] Vesa, J.; Hellsten, E.; Verkruyse, L.A.; Camp, L.A.; Rapola, J.; Santavuori, P. «*Mutations in the palmitoyl protein thioesterase gene causing infantile neuronal ceroid lipofuscinosis*». *Nature* 1995; 376: 584-588

[84] Zhong, N.; Wisniewski, K.E.; Hartikainen, J.; Ju, W.; Moroziewicz, D.N.; McLendon, L. *et al.* «*Two common mutations in the CLN2 gene underlie late infantile neuronal ceroid lipofuscinosis*». *Clin. Genet.* 1998; 54: 234-238

[85] Mole, S.; Gardiner, M. «*Molecular genetics of the neuronal ceroid lipofuscinoses*». *Epilepsia* 1999; 40 Suppl 3: 29-32

[86] Lei, K.J.; Shelly, L.L.; Pan, C.J.; Sidbury, J.B.; Chou, J.Y. «*Mutations in the glucose-6-phosphatase gene that cause glycogen storage disease type Ia*». *Science* 1993; 262: 580-583

[87] Reuser, A.J.J.; Koster, J.F.; Hoogeveen, A.; Galjaard, H. «*Biochemical, immunological and cell genetic studies in glycogenosis type II*». *Am. J. Hum. Genet.* 1978; 30: 132-143

[88] Shen, J.; Bao, Y.; Liu, H.M.; Lee, P.; Leonard, J.V. *et al.* «*Mutations in exon 3 of the glycogen debranching enzyme gene are associated with glycogen storage disease type III that is differentially expressed in liver and muscle*». *J. Clin. Invest.* 1996; 98: 352-357

[89] Bao, Y.; Kishnani, P.; Wu, J.Y.; Chen, Y.T. «*Hepatic and neuromuscular forms of glycogen storage disease type IV caused by mutations in the same glycogen-branching enzyme gene*». *J. Clin. Invest* 1996; 97: 941-948

[90] Tsujino, S.; Shanske, S.; DiMauro, S. «*Molecular genetic heterogeneity of myophosphorylase deficiency (McArdle's disease)*». *N Engl J Med* 1993; 329(4): 241-5

[91] Burwinkel, B.; Bakker, H.D.; Herschkovitz, E.; Moses, S.W.; Shin, Y.S. «*Mutations in the liver glycogen phosphorylase gene (PYGL) underlying glycogenosis type VI (Hers disease)*». *Am. J. Hum. Genet.* 1998; 62: 785-791

[92] Van den Berg, I.E.T.; Van Beurden, E.A.C.M.; Malingre, H.E.M. Ploos van Amstel, H.K.; Poll-The B.T. «*X-linked liver phosphorylase kinase deficiency is associated with mutations in the human liver phosphorylase kinase alpha subunit*». *Am. J. Hum. Genet.* 1995; 56: 381-387

[93] Bakker, E.; Pearson, P.L. «*Mutation of the Duchenne muscular dystrophy gene associated with meiotic recombination*». *Clin Genet* 1986 Oct; 30(4): 347-9

[94] Bonne, G.; Di Barletta, M.R.; Varnous, S.; Becane, H.M.; Hammouda, E.H. *et al.* «*Mutations in the gene encoding lamin A/C cause autosomal dominant Emery-Dreifuss muscular dystrophy*». *Nature Genet.* 1999; 21: 285-288

[95] Kitada, T.; Asakawa, S.; Hattori, N.; Matsumine, H.; Yamamura, Y. *et al.* «*Mutations in the parkin gene cause autosomal recessive juvenile parkinsonism*». *Nature* 1998; 392: 605-8

[96] Lefebvre, S.; Burglen, L.; Frezal, J.; Munnich, A.; Melki, J. «*The role of the SMN gene in proximal spinal muscular atrophy*». *Hum Mol Genet* 1998; 7(10): 1531-6

[97] Mole, S.; Gardiner, M. «*Molecular genetics of the neuronal ceroid lipofuscinoses*». *Epilepsia* 1999; 40 Suppl 3: 29-32

[98] Ophoff, R.A.; Terwindt, G.M.; Vergouwe, M.N.; Van Eijk, R.; Oefner, P.J.; Hoffman, S.M.G. *et al.* «*Familial hemiplegic migraine and episodic ataxia type-2 are caused by mutations in the Ca(2+) channel gene CACNL1A4*». *Cell* 1996; 87: 543-552

[99] Ducros, A.; Joutel, A.; Vahedi, K.; Cecillon, M.; Ferreira, A.; Bernard, E. *et al.* «*Mapping of a second locus for familial hemiplegic migraine to 1q21-q23 and evidence of further heterogeneity*». *Ann. Neurol.* 1997; 42: 885-890

[100] Duff, J.M.; Spinner, R.J.; Lindor, N.M.; Dodick, D.W.; Atkinson, J.L. «*Familial trigeminal neuralgia and contralateral hemifacial spasm*». *Neurology* 1999 Jul 13; 53(1): 216-8

[101] Kraus, J.P. «*Molecular basis of phenotype expression in homocystinuria*». *J. Inherit. Metab. Dis.* 1994; 17: 383-390

[102] Levy, E.; Lopez-Otin, C.; Ghiso, J.; Geltner, D.; Frangione, B. «*Stroke in Icelandic patients with hereditary amyloid angiopathy is related to a mutation in the cystatin C gene, an inhibitor of cysteine proteases*». *J Exp Med* 1989 May 1; 169(5): 1771-8

[103] Joutel, A.; Corpechot, C.; Ducros, A.; Vahedi, K.; Chabriat, H.; Mouton, P. *et al.* «*Notch3 mutations in CADASIL, a hereditary adult-onset condition causing stroke and dementia*». *Nature* 1996; 383: 707-710

[104] Latif, F.; Tory, K.; Gnarra, J.; Yao, M.; Duh, F.M.; Orcutt, M.L. *et al.* «*Identification of the von Hippel-Lindau disease tumor suppressor gene*». *Science* 1993 May 28; 260(51 12): 1317-20

[105] Wallace, M.R.; Marchuk, D.A.; Andersen, L.B.; Letcher, R.; Odeh, H.M.; Saulino, A.M. *et al.* «*Type 1 neurofibromatosis gene: identification of a large transcript disrupted in three NF1 patients*». *Science* 1990 Jul 13; 249(4965): 181-6

[106] Craig, H.D.; Gunel, M.; Cepeda, O.; Johnson, E.W.; Ptacek, L.; Steinberg, G.K. *et al.* «*Multilocus linkage identifies two new loci for a mendelin form of stroke, cerebral cavernous malformation, at 7p15-13 and 3q25.2-27*». *Hum Mol Genet* 1998 Nov; 7(12): 185.1-8

[107] Rouleau, G.A.; Merel, P.; Lutchman, M.; Sanson, M.; Zucman, J.; Marineau, C. *et al.* «*Alteration in a new gene encoding a putative membrane-organizing protein causes neuro-fibromatosis type 2*». *Nature* 1993; 363: 515-521

[108] Wilson, P.J.; Ramesh, V.; Kristiansen, A.; Bove, C.; Jozwiak, S.; Kwiatkowski, D.J. *et al.* «*Novel mutations detected in the TSC2 gene from both sporadic and familial TSC patients*». *Hum Mol Genet* 1996 Feb; 5(2): 249-56

[109] Booksten, R.; Lee, E.Y.H.P.; To, H.; Young, L.J.; Sery, T.W.; Hayes, R.C.; Friedman *et al.* «*Human retinoblastoma susceptibility gene: genomic organization and analysis of heterozygous intragenic deletion mutants*». *T. Proc. Nat. Acad. Sci.* 1988: 85: 2210-2214

[110] Collins, F.S. «*Shattuck lecture. Medical and societal consequences of the human genome project*». *New Eng. J. of Med.* 1999; 341: 28-37

Neuroinmunología del siglo XXI

G. Izquierdo

Hace no mucho más de dos décadas se aprendía una Neurología tradicional en la que predominaba el intento de realizar diagnósticos exactos para plantear tratamientos generalmente intervencionistas y observar el devenir de la evolución de la enfermedad sin posibilidades terapéuticas. Posteriormente la farmacología ha ido introduciendo avances incontestables en algunas enfermedades neurológicas, pero uno de los avances más importantes en la última década ha sido el descubrimiento de la enorme implicación de mecanismos inmunopatológicos en enfermedades del sistema nervioso (SN) central y periférico.

Los neurólogos hemos ido adaptándonos a la nueva situación no sin sufrir algunos sobresaltos y hemos ido aceptando las implicaciones que las enfermedades consideradas como más estrictamente neurológicas tienen con afectaciones sistémicas. Los tratamientos inmunológicos han ido empleándose cada vez con mayor éxito y los neurólogos se han ido convirtiendo en neuroinmunólogos por necesidad.

La diversidad del sistema inmunitario es extraordinaria, y el repertorio de las especificidades expresadas por las poblaciones de células B y T incluye muchas que van dirigidas contra los componentes propios. Los complicados mecanismos que el organismo debe establecer para distinguir entre determinantes propios y no propios y evitar así la autorreactividad son motivo de estudio por parte de los inmunólogos y muchos de ellos son aún desconocidos. Todo mecanismo tiene un riesgo de fallo, y los mecanismos de autorreconocimiento no son una excepción, así se han identificado diversas enfermedades en las que existe abundante producción de autoanticuerpos y células T autorreactivas.

Uno de los primeros ejemplos en los que se reconoció la asociación de autoanticuerpos con enfermedad de un órgano determinado fue la tiroiditis de Hashimoto. Ésta es una enfermedad del tiroides, más común en mujeres de mediana edad, que suele conducir a la formación de bocio y a hipotiroidismo. Dicha glándula está infiltrada por células linfoides inflamatorias, a veces en cantidad extraordinaria. Se trata predominantemente de células mononucleares de las series linfocitaria y fagocítica y células plasmáticas: los foli-

culos linfoides secundarios son características frecuentes. En la enfermedad de Hashimoto, el tiroides muestra con frecuencia folículos de regeneración, que sin embargo no se observan en mixedema primario, en el que se describen características inmunológicas comparables, pero con destrucción y retracción casi completas de la glándula.

El suero de los pacientes con enfermedad de Hashimoto suele contener anticuerpos contra la tiroglobulina, la principal proteína yodada en el líquido folicular del tiroides que actúa como un depósito de hormona tiroidea. Los anticuerpos son demostrables por inmunoflorescencia y también, cuando se hallan en títulos altos, por reacciones de precipitinas. El método de la inmunoflorescencia condujo al hallazgo de anticuerpos dirigidos contra un antígeno citoplasmático o microsómico, que también está presente sobre la superficie apical de las microvellosidades. Actualmente se sabe que se trata de la peroxidasa tiroidea, responsable de la yodación de la tiroglobulina.

Ésta sería una enfermedad organoespecífica característica. Pero la mayoría de las enfermedades autoinmunes van perdiendo organoespecificidad hasta convertirse en enfermedades que pueden ser totalmente sistémicas e incluso afectando el SNC y SNP como es el caso del LES (ver tabla en la que se observa de mayor a menor la organoespecificidad de un grupo de enfermedades autoinmunes, en negrita las que afectan al SN).

La EM es el paradigma de las enfermedades inmunológicas de SNC por ser de todas ellas la más claramente confinada al SN, aunque su desarrollo pueda iniciarse fuera de él.

En las enfermedaes desmielinizantes, EM incluida, aceptamos que se monta un ataque coordinado del sistema inmunitario en el SNC encabezado por los linfocitos T autorreactivos, lo que va a llevar a una inflamación crónica mediada por linfocitos T que al fin y al cabo llevan a utilizar todo el arsenal inmunológico para producir una destrucción mielínica y también de la célula productora de ésta, el oligodendrocito.

Las variantes que puede tener este mecanismo son muy grandes y ya se intuían ante la presencia de distintas formas clínicas, con afectación diferente anatomo-patológica y neurorradiológica, además estas variaciones vienen avaladas por los recientes estudios genéticos que muestran una susceptibilidad diferente en distintas poblaciones y en relación con distintos marcadores genéticos, lo que indicaría variantes patogénicas independientes de los factores ambientales. Por lo tanto cada vez es más difícil mantener una visión unicista o unificadora en base de los rasgos comunes que son fundamentalmente anatomopatológicos y que también comienzan a mostrar variantes interesantes y datos que desmontan algunos de los pilares considerados más sólidos. Cuando se valoran los perfiles clínicos tan variables no solamente en lo que respecta al tipo evolutivo sino a su intensidad y gravedad se plantea la posibilidad de que los cuadros clínicos correspondan a enfermedades distintas, y también a estadios distintos de

Tabla 1

Tiroiditis de Hashimoto
Mixedema primario
Tirotoxicosis
Anemia perniciosa
Gastritis atrófica autoinmune
Enfermedad de Addison
Menopausia prematura
Diabetes mellitus insulinodependiente
Síndrome de Goodpasture
Miastenia gravis
Síndromes paraneoplásicos
Infertilidad masculina
Pénfigo vulgar
Penfigoide Oftalmis simpática
Uveitis facogénica
Esclerosis Múltiple
Síndromes paraneoplásicos
Anemia hemolítica autoinmune
Púrpura trombopénica idiopática
Leucopenia idiopática
Cirrosis biliar primaria
Hepatitis crónica activa (HBsAG negativo)
Cirrosis criptogenética (algunos casos)
Colitis ulcerosa
Síndrome de Sjögren
Artritis reumatoide
Dermatomiositis
Esclerodermia
Enfermedad mixta del tejido conjuntivo
Lupus eritematoso discoide
Lupus eritematoso sistémico (SLE)

la enfermedad que podrían tener tratamientos diferentes. No es lo mismo tratar la fase inflamatoria que lesiones crónicas cicatriciales. No existe sin embargo una correlación anatomoclínica perfecta. Un hecho que está convirtiéndose clave en la evolución de los enfermos es el momento y las razones por las que los pacientes dejan de tener brotes y comienzan a evolucionar de forma progresiva.

La interpretación más plausible de la secuencia de acontecimientos patológicos en las enfermedades inmunológicas, en base a los conocimientos de la inmunidad que tenemos actualmente que no siempre responde a los modelos experimentales conocidos, es que la afectación primaria es o bien directamente inflamatoria o como en el caso de la EM el brote, exacerbación o ataque está causado por mediadores inflamatorios inmunológicos que interfieren con la actividad eléctrica en las redes mielínicas. La recuperación se va a producir a medida que se vayan eliminando las citoquinas patógenas y las células inflamatorias correspondientes, lo que acaba en una desaparición de las alteraciones a nivel de los receptores de acetilcolina en el caso de la Miastenia gravis o de las alteraciones de conducción que se habían producido previamente en el caso de la EM o del Guillain Barré.

La predisposición genética en estas enfermedades es muy variable pero es indudable su existencia. Como ejemplo paradigmático es interesante señalar que aunque durante muchos años la EM ha sido considerada como una enfermedad en la que la predisposición genética no era un factor importante, existen hoy argumentos que hacen que ésta sea incuestionable. Desde las descripciones clásicas se ha sabido que existía una predisposición femenina, y la protección relativa de algunas razas como negros y gita-

nos, pero ha sido más recientemente la asociación genética a los marcadores HLA DR2, DQW1 y la evidencia de la mayor afectación en gemelos monocigóticos lo que hacen que hoy día se considere una enfermedad con un alto componente de predisposición genética. La asociación en el mismo paciente y todavía más frecuentemente en la misma familia de enfermedades inmunológicas distintas es un hecho bien conocido y que indica una predisposición común.

La clara presencia de predisposición genética en las enfermedades inmunológicas del SN no excluye la existencia de un factor ambiental y existen gran cantidad de argumentos epidemiológicos y analíticos que parecen indicar que existe un factor desencadenante y posiblemente también etiológico infeccioso y probablemente viral en algunos casos Guillain Barré y EM y con menor evidencia en otros (Miastenia gravis). En la EM la presencia de desencadenantes de infecciones virales, los cada vez más discutidos gradientes norte sur, la protección que produce el origen de zonas de bajo riesgo en emigrantes que se trasladan antes de los 15 años y los no menos discutidos pero probables focos de EM hacen que tengamos que considerar a esta enfermedad como de probable origen infeccioso. Este hecho es más evidente en algunas polirradiculoneuritis agudas en las que la relación entre el agente causante y la enfermedad inmunológica es evidente.

El sistema inmunológico tiene una tarea tan compleja que la hace prácticamente incomprensible para la mayoría de los clínicos que nos movemos entre pacientes. Los neurólogos clínicos somos en parte ajenos a estudios basados en modelos experimentales que simplifican excesivamente, aunque necesariamente, las interacciones inmunológicas. Pero en cualquier caso, en medio de un torbellino de acciones e interacciones, la secuencia de acontecimientos en estas enfermedades debe comenzar con la presencia de un determinado antígeno, conocido o no, que inicia las alteraciones inmunológicas en la sangre y acabará con el daño orgánico de un receptor (MG), de la mielina (EM) o de las propias neuronas (síndromes paraneoplásicos).

El sistema inmunológico tiene que ser capaz de reconocer y responder a cualquier antígeno externo pero también debe reaccionar ante células de crecimiento incontrolado del interior. Un error en el reconocimiento de una posible amenaza por defecto lleva a la aparición de infecciones o lesiones tumorales. La exageración en la respuesta protectora contra componentes propios da lugar a enfermedades autoinmunes.

Existen básicamente y simplificadamente cuatro tipos de células en el sistema inmunológico con interacciones entre ellas.

Las células presentadoras de antígenos (CPA), que incluye los macrófagos como células profesionales y otras células que pueden actuar como CPA en condiciones especia-

les, y que tienen como misión degradar el polipéptido antigénico en péptidos pequeños y mostrarlo con el HLA a la célula T.

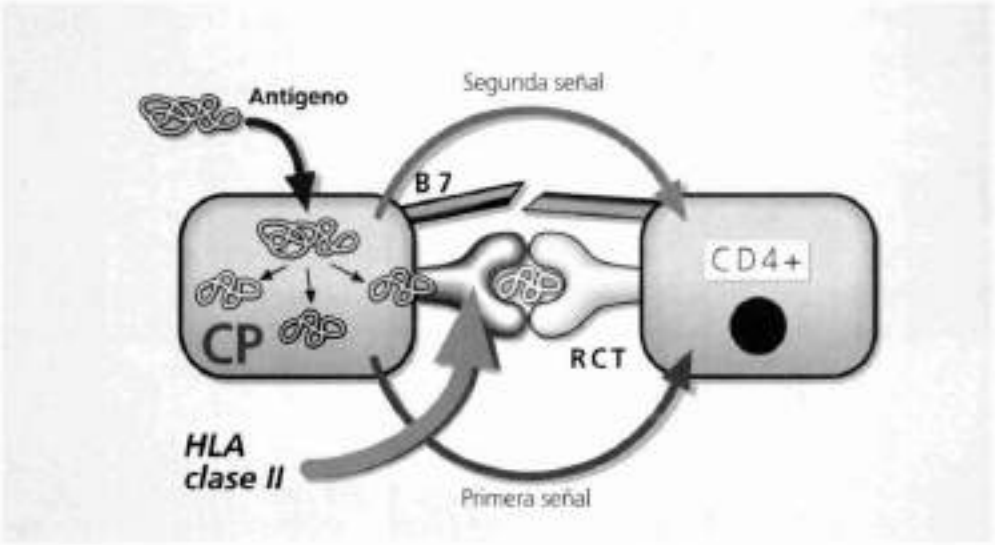
Las células T (Th) helper, que se identifican por su marcador de superficie CD4 por lo que se les conoce también como CD4+. La misión mejor conocida de estas células es favorecer (helper), la producción de inmunoglobulinas. El receptor de estas células es específico para cada péptido en asociación con una molécula individualizada de clase II del complejo mayor de histocompatibilidad (HLA). Las células Th estimuladas producirán linfoquinas que van a afectar a la proliferación de células T y B y que producen mayor o menor actividad inflamatoria según se favorezca la vía proinflamatoria o antiinflamatoria.

Hay que tener en cuenta que el receptor de células T tiene una fracción variable y otra constante que podían tener funciones restringidas en el reconocimiento de determinados epitopos antigénicos como la PBM, la PLP, la MAG y la MOG que podrían ser modulados con anticuerpos específicos antirreceptor. En cualquier caso no parece que la selectividad de los tratamientos selectivos del receptor de CT en la EAE es mucho más difícil en la EM.

Las células B están especializadas en la producción de anticuerpos y cada célula produce sólo un tipo de anticuerpo que se unirá a un determinado lugar (epitopo). Se calcula que hay más de 50.000.000 de anticuerpos. Para que estas células proliferen el antígeno tiene que estar adherido a la superficie de la célula y además las células Th tienen que enviar estímulos directos intercelulares o a través de linfoquinas.

Las células citotóxicas y supresoras (identificadas por su marcador CD8 y por tanto conocidas como CD8+) utilizan mecanismos citotóxicos para destruir células infectantes o no deseables y utilizan el CMH de clase I, que se encuentra en casi todas las células; este mecanismo es propio de enfermedades como la Miastenia gravis donde la lesión no deseada va a producirse en el receptor de Acetil-colina. Un segundo mecanismo que se produce en la EM y que parece más complejo llevará a la lesión inflamatoria y posteriormente desmielinizante.

En una hipótesis inmunológica muy aceptada el primer acontecimiento es el de la presentación antigénica, sea cual sea el agente causante de la enfermedad, un polipéptido procedente de su desintegración será ingerido por endocitosis por una CPA, posteriormente fragmentado por enzimas lisosomiales en péptidos cortos de 15 a 20 aminoácidos, alguno de estos péptidos será presentado al exterior en unión del CMH II, y este conjunto es capaz de estimular al receptor de la célula Th (CD4), formando el complejo trimolecular que produce una activación de la célula Th. Estas células pueden necesitar una segunda señal de activación de la CPA que tiene que poseer un marcador B7. En caso contrario la célula Th puede morir mediante apoptosis (Figura 1).



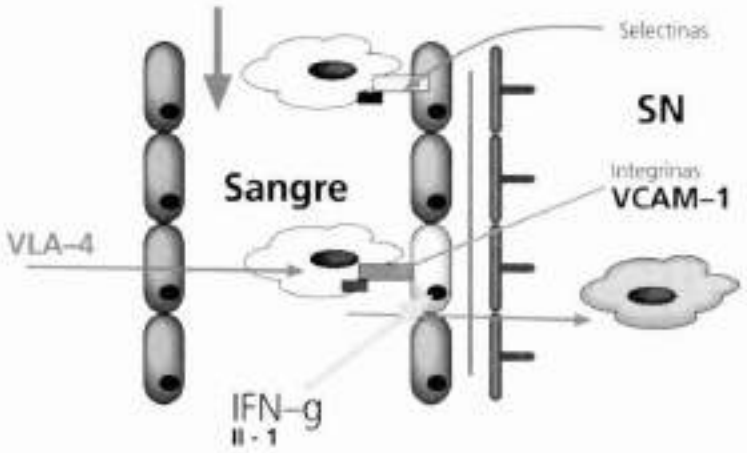
Complejo trimolecular. Presentación del péptido al exterior en unión del CMH II. El conjunto es capaz de estimular al receptor de la célula Th (CD4), formando el complejo trimolecular que produce una activación de la célula Th. Estas células pueden necesitar una segunda señal de activación de la CPA que tiene que poseer un marcador B7.

La apoptosis es un fenómeno de creciente interés en las enfermedades neurológicas en general y si cabe en mayor medida en las enfermedades con base inmunogénica. En estas enfermedades la posibilidad de que el fenómeno apoptótico esté implicado no está exclusivamente ligado a la presencia de la destrucción de la célula parenquimatosa o glial sino que pudiera estar ligado a mecanismos inmunológicos de control inmunitario. En el caso de las enfermedades inmunológicas, la apoptosis regularia a la baja la supervivencia excesiva de clones de linfocitos con una función indeseable en determinados momentos. La falta de una apoptosis adecuada sería un posible mecanismo de mantenimiento de la actividad inmunológica. La asociación de genes reguladores de proteínas pro o antiapotóticas en familias con enfermedades inmunitarias puede ser un buen mecanismo para confirmar la influencia de la apoptosis en estas enfermedades.

La diferenciación de las células Th puede llevar hacia la producción de citoquinas *proinflamatorias* y entre ellas están fundamentalmente el TNF α, la IL2, la linfotoxina y sobre todo por la importancia que tiene en la EM el IFN γ, aunque el número de citoquinas que se describe están en continua revisión y aumentan cada día. Si la diferenciación es hacia células antiinflamatorias tendremos otro tipo de citoquinas como la IL- 10 y el TGF β, que tienen una acción fundamentalmente *antiinflamatoria*, aunque en realidad se trata de una función moduladora que ejerce una función de equilibrio manteniendo en su punto la reacción inmunitaria.

Para que las citoquinas ejerzan su función tienen que hacerlo dentro del SN, que era considerado un santuario desde el punto de vista inmunológico por la impermeabilidad

de la BHE, pero esta impermeabilidad no es tan completa como se creía. Hoy se sabe que existen mecanismos que en ciertas condiciones facilitan la entrada de los linfocitos activados a través de la BHE a través de moléculas de adhesión como las selectinas e interginas, aunque existen cuatro tipos distintos conocidos. Estas moléculas de adhesión se han encontrado en mayor proporción en pacientes con EM tanto en sangre como en LCR. La presencia de estas moléculas favorece la adherencia y posterior introducción de los linfocitos activados dentro del SNC. Las integrinas y en el caso de la EM especialmente la VCAM-1 son expresadas por células endoteliales activadas por citoquinas pro-inflamatorias (Figura 2).



Las moléculas de adhesión facilitan la entrada de los linfocitos activados dentro del SN atravesando la barrera hematoencefálica o su equivalente en el SNP.

Una vez que los linfocitos están dentro del SNC si encuentran un antígeno que reconocen van a producir citoquinas y otros factores como proteinasas, lipasas y moléculas de clase II del CMH que van a ampliar la respuesta inmune.

La progresiva incorporación de células B que van a ser transformadas en células plasmáticas va a producir un aumento de anticuerpos circulantes y por tanto va a mantener en actividad el fenómeno inflamatorio.

Durante el proceso de activación se produce una excitación previa del complemento que ayuda a la migración y fijación de los macrófagos y también de la microglia que es capaz de lesionar estructuras sanas como la mielina en el caso de la EM, a nivel de internodos dejando al descubierto nuevas posibles dianas antigénicas.

El óxido nítrico (NO) podría desempeñar aquí una clara función como mediador final en la destrucción tisular, ya que se ha encontrado aumentado en la EAE y también en las placas de EM la forma inducible de la sintetasa del NO. A la vez se activan los astrocitos que darán lugar a la fibrosis que van a producir las fibras de Rosenthal a nivel anatomo-patológico y también de la oligodendroglia que va a conducir un intento de remielinización muy bien estudiada por Prineas y su grupo.

En este proceso se acumulan gran cantidad de factores inflamatorios que pueden estar en latencia hasta que aparezca un desencadenante que puede ser un virus o una alteración del precario equilibrio inmunológico en el que vive el paciente con una enfermedad inmunológica de este tipo.

Por otra parte, a medida que se producen nuevas oleadas de células T se puede modificar el reconocimiento antagónico por un proceso que se conoce como *expansión de epitopos*, que puede ser intermolecular (diferentes moléculas en el órgano diana) o intramolecular (nuevos determinantes dentro de la molécula).

En el SN se comienza una labor de limpieza de sustancias de degradación de células nerviosas y también de productos activadores en la que van a participar sobre todo macrófagos, que se cargan de lípidos y van al torrente sanguíneo, con gran cantidad de productos de activación, muchos de los cuales van a permanecer en el SN y pueden facilitar reactivaciones posteriores si vuelven a aparecer células activadas.

Enfermedades inmunológicas. Consideraciones particulares

Para el futuro nos interesa considerar cuáles pueden ser los abordajes terapéuticos posibles en estas enfermedades en las que hasta ahora muy poco era posible realizar, para lo cual debemos conocer las particularidades inmunológicas de cada grupo.

En las enfermedades del grupo de la MG es importante desligar el Síndrome de Eaton-Lambert, síndrome miasténico por afectación de la unión neuromuscular producido por una interferencia de anticuerpos que interfieren directamente con la secreción de acetil-colina por la terminación nerviosa. Aunque se supuso desde hace años un origen autoinmune en este síndrome hasta 1981 no se pudo demostrar este hecho mediante la transmisión del bloqueo a ratones tras la administración de suero de pacientes. Actualmente sabemos que la desestructuración que estos anticuerpos producen en los canales de calcio voltage-dependientes es la base de la anomalía producida. Este tipo de alteraciones se está encontrando de forma más o menos expresiva en otros síndromes paraneoplásicos. El mejor conocimiento de estos intrincados mecanismos y los asociados a otros síndromes paraneoplásicos que se comentan más adelante supone un campo de gran interés para los años venideros.

La Miastenia gravis es sin duda alguna la enfermedad en la que con mayor éxito se han realizado tentativas terapéuticas inmunológicas. El devenir de los conocimientos sobre la MG reproduce la evolución de la neurología, comenzando por el tratamiento puramente sintomático y empirico hasta llegar a la efectividad de los anticolinesterásicos para posteriormente y de forma empirica comenzar con tratamientos inmunocompetentes (corticoides y timectomia) que acabaria más tarde en una terapéutica inmunocompetente dirigida (plasmaféresis, inmunoglobulinas, ciclosporina, azatioprina). El campo de la MG está hoy en dia tan evolucionado que precisaría un capítulo en exclusiva para su desarrollo pero no se han aclarado muchos puntos cuyo conocimiento es esencial para el buen conocimiento de la enfermedad y están por llegar aún inmunomoduladores que serán capaces de interferir más especialmente en los mecanismos mencionados y que forman parte de la inmunología del siglo XXI.

Hay suficientes datos para considerar que la placa final de EM puede prevenirse mejor cuanto más precozmente se interfiera con los mecanismos que van a llevar a la lesión final, desde la presentación antigénica, la activación de células T, la regulación de subpoblaciones de Th, la migración a través de la BHE, la destrucción mielínica, a los procesos finales de reparación y regeneración.

En la primera fase de la presentación antigénica las terapéuticas pueden ir dirigidas hacia la tolerancia antigénica, mediante antígenos más o menos complejos.

Un tratamiento posible, que es capaz de bloquear la LAE, es la mielina oral. Aunque en un principio la mielina se comenzó a administrar sin mucho éxito por vía parenteral, probablemente la vía oral es más razonable por dar lugar a una presentación de los antígenos a nivel de los linfocitos enterales, lo que podría provocar una regulación de la inmunomodulación mediante la supresión de los CD8+, que provocaría una caída de la vía Th1 de los CD4 y de las citoquinas proinflamatorias. Desgraciadamente los datos teóricos no se han acompañado por resultados similares en los ensayos realizados en enfermos, que han resultado decepcionantes.

El Cop 1 es un epítopo antigénico artificial, polímero de 4 aminoácidos, L alanina, L Glutamina, L lisina y L Tirosina que desplazaría a los péptidos encefalitógenos y ha sido utilizado con éxito en la EAE, reaccionando de forma cruzada con la PBM, y que también ha sido experimentado con éxito en estudios controlados en EM y es el segundo medicamento que ha mostrado efecto en disminuir el número de brotes (29%) en la EM remitente-recidivante en un trabajo realizado en 251 pacientes y se considera hoy en dia una posible alternativa para el tratamiento de la EM, en caso de fracaso del IFN beta. Otra posibilidad sería la utilización asociada al suponerse un mecanismo de acción diferente. La utilización de formas orales, actualmente en investigación, podría aumentar su espectro terapéutico.

La utilización de otros antigenos encefalitógenos podría activar los linfocitos CW que sin embargo posteriormente podrían pasar a apoptosis al no mantenerse la activación al faltar la retroalimentación antigénica produciendo un *enfriamiento* del sistema inmunológico.

Se puede intentar bloquear el CMH con anticuerpos y también el RCT mediante vacunas o péptidos que bloqueen el propio RCT, lo que se ha mostrado eficaz en la EAE. Algunos autores han demostrado que en pacientes DR2 positivos los linfocitos presentes en las placas activas expresan casi de forma exclusiva un tipo de receptor VB5.2 y VB6.1, por lo que podría pensarse que bloquear estos receptores podría disminuir la activación Th.

Además de esta estrategia dirigida al complejo trimolecular se pueden utilizar otras técnicas dirigidas a modular la acción de las citoquinas o bien estimulando las antiinflamatorias o los receptores proinflamatorios o inhibiendo las proinflamatorias.

Entre estos tratamientos se encuentra el IFN beta que tiene efectos múltiples, aunque no se conoce con exactitud su mecanismo de acción, pero que tiene un claro efecto inmunomodulador en las primeras fases de la activación. Esta acción antiinflamatoria podría ser antiinflamatoria una vez que la acción del interferón gamma ha comenzado. Además el IFN beta disminuiría la adhesión linfocitaria y promovería un cambio de linea de activación de células Th de la Th1 a la Th2. Su posible implicación en otros mecanismos parece muy probable y está siendo estudiada en ensayos clínicos fase IV.

En lo que respeta a la clínica es conocido por los estudios de Betaferon, Avonex y Rebif que el interferón beta es capaz de disminuir la actividad de la EM tanto en lo que concierne a los brotes clínicos, a su gravedad como a la actividad medida en RM, utilizando T2 y también en estudios posteriores en T1 con gadolinio, también ha demostrado una disminución de la progresión de la incapacidad medida por la escala EDSS de Kurtzke.

Otros productos como el *TGF beta, o anti TNF alfa (mediante anticuerpos o bloqueando* el mRNA) podrían ser capaces de cortar la vía proinflamatoria pero los estudios pilotos con objetivos primarios centrados en la RM han sido por ahora negativos.

El Linomide (Quinolin-3-carboxamida) tendría una acción más compleja, bloqueando el TNF α y la expresión de HLA de clase II y además podría potenciar los NK), desgraciadamente la cardotoxicidad de este producto ha hecho imposible la conclusión de ensayos clínicos suficientemente extensos para demostrar su utilidad.

El ácido micofenoico es un derivado del metotrexate que tendría una función antagónica a la IL2, aunque no existen datos clínicos que demuestren su utilidad.

Los anticuerpos anti CD4 pueden ser también un buen blanco de actuación para intentar limitar la actividad de la EM y que también ha funcionado en la EAE en roedores y

primates. En un ensayo clínico se obtuvieron resultados esperanzadores utilizando anticuerpos quiméricos anti CD4, pero sólo en lo referente a la actividad en RM que desgraciadamente no se ha confirmado en un estudio posterior.

Parece que un buen mecanismo de aproximación sería evitar que los linfocitos pudieran penetrar en el SNC utilizando por ejemplo anticuerpos anti moléculas de adhesión y de hecho se sabe que la administración de anticuerpos anti 4-gamma integrina puede evitar la EAE. La pentoxifilina que por otra parte tendría también una acción anti TNF a podría tener también actividad anti adherente.

A la irrupción de toda esta plétora de nuevos inmunomoduladores se añade otro hecho muy importante que es el análisis de los medicamentos ensayados ya con anterioridad a la luz de una nueva metodología, como la mejor selección y agrupación de los pacientes, evitando que se introduzcan en un mismo estudio pacientes con formas evolutivas distintas que pueden haber producido en el pasado resultados negativos de tratamientos que pueden ser eficaces. La RM se ha convertido en un buen marcador de actividad por su sensibilidad y objetividad y tanto el estudio de T2 como de T1 con gadolinio permite realizar cuantificaciones que aumentan el poder discriminativo de forma muy apreciable disminuyendo el tamaño de la muestra y el periodo de seguimiento.

La ciclofosfamida utilizada sobre todo en pulsos mensuales es un inmunosupresor de amplio espectro que ha demostrado una disminución del número de brotes en formas remitentes y existen dudas sobre su posible eficacia en formas progresivas y secundariamente progresivas.

El metotrexate es una terapéutica muy conocida en reumatología y hematología que a dosis baja (7,5 mg/sem) parece reducir la progresión de las formas crónicas en la debilidad de los miembros superiores aunque para conseguir significación estadística ha sido necesario utilizar escalas distintas a las universalmente aceptadas, como la EDSS de Kurtzke.

La azatioprina es sin duda el inmunosupresor más utilizado en la EM y se sigue utilizando en muchos países a pesar de que no existan estudios contundentes respecto a su efectividad, sí existen meta-análisis que muestran disminución del número de brotes y muy modesta disminución del incremento de progresión de la incapacidad. Actualmente existe un estudio en curso, que compara la actividad de la azatioprina con el interferón beta en un estudio multicéntrico europeo utilizando la RM además de la clínica como marcador de actividad.

Otros inmunosupresores como el mitoxantron y la cladribina parecen difíciles de utilizar debido a sus efectos secundarios, aunque haya estudios que muestran una posible eficacia. Recientemente, el mitoxantron se ha mostrado eficaz en la disminución de la

actividad de la EM (disminuyendo el número de brotes y las lesiones activas en RM con contraste).

La plasmaféresis y la IgG i.v. parecen terapéuticas razonables pero no existen estudios controlados que muestren su utilidad de forma clara, aunque estudios preliminares indican una reducción del número de brotes en el caso de la IgG i.v.

Quedan por mencionar mecanismos distintos como la vía del complemento, la utilización de inhibidores del NO y de la NO sintetasa así como de la microglia.

Existen terapéuticas muy inespecíficas antiinflamatorias que se utilizan desde hace mucho tiempo y que deben ser valoradas a la luz de las nuevas herramientas de que se dispone en la actualidad, AINE y corticoides entre otros en los que hay que determinar la molécula a emplear así como la pauta y dosis.

Respecto a los corticosteroides se han descrito muchos posibles efectos que incluyen la inhibición de secreción de citoquinas (IFN γ y TNF α) por las células helper y factor de necrosis tumoral por los macrofagos.

Clínicamente se conoce desde muy antiguo el efecto beneficioso de los corticoides en acortar la duración de los brotes y más recientemente la utilidad en disminuir la secreción intratecal de IgG y la captación de gadolinio en RM. La utilidad de los corticoides puede extenderse a otras formas evolutivas y en situaciones fuera de brote lo que deberá ser estudiado también.

Otra nueva perspectiva que se abre es la utilización de los corticoides asociados a otros medicamentos inmonomoduladores.

Los corticoides inhiben las células T secretoras de IFN γ y por tanto podrían compensar el efecto activador del interferon beta 1 b, por eso en un grupo de 11 pacientes tratados con IFN β 1b suplementario se les administró prednisona a dosis descendentes con lo que se consiguió evitar la secreción de células productoras de IFN γ.

Los trasplantes fundamentalmente de células precursoras que tendrían una función de pérdida de la memoria inmunológica o de oligodendrocitos. Este tipo de trasplantes ha sido ya iniciado de forma experimental pero cuenta con dificultades metodológicas importantes para que se puedan realizar estudios suficientemente esclarecedores, y aunque se puede pensar en un futuro en la utilización de trasplantes más complejos, son por ahora objeto de experimentación animal.

En lo que respecta al Guillain Barré (GB) las similitudes con la EM son tan importantes como las propias diferencias y de hecho los avances en los conocimientos de cada una de estas

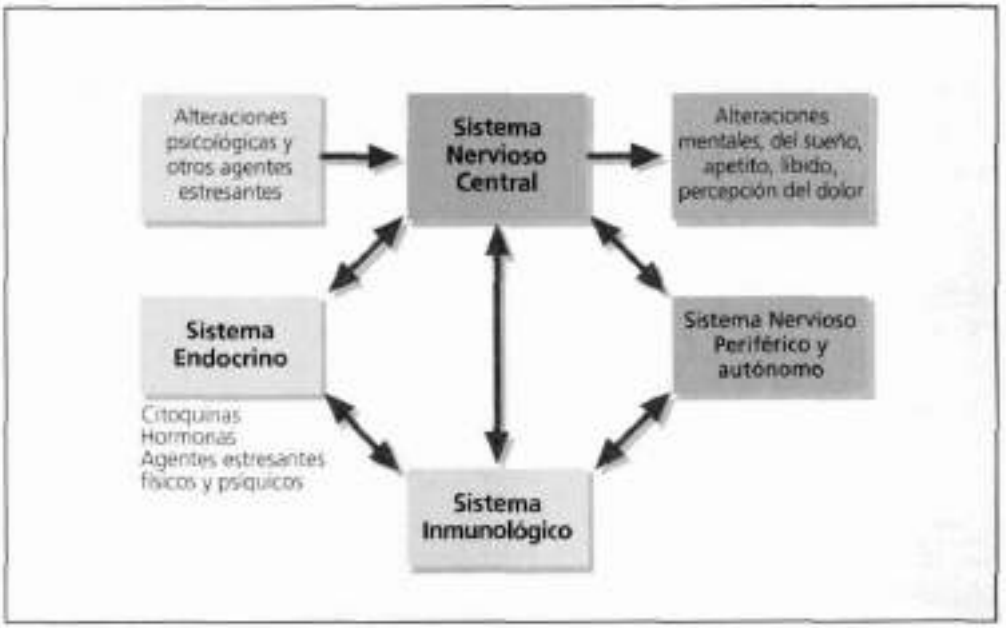
enfermedades ha repercutido en los de la otra. Al igual que en la EM, se trata de una enfermedad desmielinizante del SN, pero los mecanismos inmunológicos son diferentes y el desencadenante, aunque variable, puede ser conocido en el GB mientras que en la EM no existe un antígeno identificado por el momento. Las terapéuticas inmunocompetentes han sido utilizadas desde la introducción de los corticoides desde hace años, aunque con resultados controvertidos. En la actualidad se utilizan la plasmaféresis y la inmunoglobulina G con resultados positivos aunque no claramente diferentes entre ambos tratamientos. La posibilidad de utilizar citoquinas corresponde al futuro y ya hay estudios preliminares realizados con algunas de ellas como el interferón beta que sugieren su utilidad.

Los Síndromes paraneoplásicos han representado una fuente de conocimientos indudables a la neuroinmunología y son también una fuente de esperanza terapéutica. Los primeros ensayos que se están realizando por el grupo del Dr. Graus en el Hospital Clínico de Barcelona permiten augurar, si no soluciones terapéuticas inmediatas, que tampoco se puede descartar, una aproximación al mejor conocimiento de las enfermedades neuroinmunológicas. El número de nuevos anticuerpos implicados en las enfermedades paraneoplásicas no deja de aumentar, por lo que la lista que presentamos a continuación ha dejado sin duda de ser actual en el momento de la publicación de este trabajo. Los más conocidos son los anticuerpos anti-YO en enfermas con cáncer de ovario y dirigidos contra las células de Purkinje, por lo que el cuadro que presentan es de afectación espinocerebelosa. Otros cuadros que clínicamente son similares aparecen en enfermos con cáncer de pulmón y presencia de anticuerpos anti-Hu. Los anticuerpos anti-Ri se han encontrado en varios tipos de neoplasias (pulmón, mama, vejiga, útero y tiroides) y dan lugar a un síndrome opsoclonus-mioclonus. Los anticuerpos anti Tr se han encontrado en enfermos con linfomas tipo no Hodgkin y clínica con afectación cerebelosa progresiva.

La comprensión de los fenómenos inmunológicos mediante la utilización de modelos experimentales ha sido en la última década, «*La década del cerebro*», la base del progreso en las enfermedades neuroinmunológicas, pero en el futuro se van a añadir otras metodológicas actualmente en gestación y que son tratadas también en este capítulo, la aplicación de modelos cibernéticos y también la utilización de la Genética molecular que permitirá no sólo cuantificar de forma más precisa los fenómenos inmunológicos a través de sus marcadores genéticos sino también mediante análisis de ligamiento entre genes implicados en distintos pasos del mecanismo inmunológico y enfermedades o grupos de enfermedades que pueden llevar a la identificación de genes o grupos de genes responsables de enfermedades o al menos de su predisposición.

La aportación de otras disciplinas como la epidemiología y la farmacología no deberá desdeñarse pero el enfoque de esta disciplina cambiará completamente y se asociará a la genética lo que aumentará sin duda la fuerza de estas dos disciplinas. A este respecto es importante añadir que se están incorporando nuevas especialidades como la endo-

crinología y la psiconeurología. Las hormonas hipofisarias por ejemplo son capaces de estimular la actividad de células inmunocompetentes mediante la interacción con receptores específicos o en otros casos otras hormonas como los corticoides son capaces de disminuir la proliferación linfocitaria. Por otra parte algunas citocinas son capaces de influir directamente sobre la secreción de hormonas hipofisarias y suprarrenales. La Psiconeuroinmunoendocrinología, término empleado por Wekerle, que comienza a nacer, podría darnos una información de los verdaderos mecanismos sobre la influencia de los factores emocionales en las enfermedades neurológicas infecciosas, inmunológicas o neoplásicas (Figura 3).



Interacciones entre el Sistema Nervioso Central y otros sistemas funcionales.

A los neurólogos nos esperan unos años apasionantes y el devenir de la Neuroinmunología es sin duda un pilar muy importante que puede ser la locomotora de este desarrollo en la próxima década. El ensamblaje de la inmunología en la Neurología es ya una realidad en la que ha participado toda una generación de neurólogos, los más jóvenes han recibido ya una neuroinmunología perfectamente integrada y son ahora ellos quien deben desarrollar la Neuroinmunología del siglo XXI.

Humanización y Neurología en el futuro

S. Dominguez Morales y S. Alegre Herrera

«Siempre habrá un científico dispuesto a actuar antes de que las tecnologías sean seguras si hay dinero de por medio. En cuanto exista la técnica precisa para «fabricar» personas más longevas y listas, se utilizará.» (Lee Merrill Silver, Catedrático de Biología Molecular, Universidad de Princeton, USA[1].)

Finaliza la presente monografía con un capítulo atípico entre nosotros. Hemos recorrido el pasado de la Neurología en España y nos han mostrado la situación actual en la que se desarrolla nuestra asistencia. Ahora, inmersos en las perspectivas de futuro, nos preguntamos: ¿qué Neurología queremos para nuestros pacientes del próximo siglo y qué cualidades esperan ellos de los neurólogos que los atenderán? En las próximas líneas hablaremos de sentimientos, valores, cercanía, humanidad...

Cuando se habla de humanización de la medicina, es una práctica habitual enumerar en primer lugar los logros científicos y tecnológicos más importantes ocurridos en las últimas décadas. Así, en la Neurología hablaríamos, por ejemplo, de nuevas técnicas diagnósticas genéticas y sus implicaciones; nombraríamos un sinfín de tratamientos sofisticados con trasplantes celulares, estimuladores eléctricos, neuroinmunomoduladores; etc.

Tras esa primera lista de «éxitos», con frecuencia surgen a continuación las críticas y se enumeran situaciones conflictivas.

Desde antes del nacimiento hasta la muerte, la técnica nos acompaña e incluso nos dirige. La ley ampara la interrupción voluntaria del embarazo en caso de detectarse una malformación o enfermedad grave. En la infancia se puede analizar la «huella genética» personal que, a modo de barra de códigos, nos va a predecir enfermedades, posibles transmisiones a nuestros descendientes, predisposiciones, etc.

En el otro extremo de la vida, hoy se nos ofrecen formas de prolongarla hasta situaciones que hace unos años eran impensables. La alimentación artificial, ventilación mecánica, desfibriladores y marcapasos, tratamientos antibióticos, las unidades de cuidados intensivos... permiten comprobar hasta qué límite y en qué situaciones de super-

vivencia es capaz de llegar el ser humano. La esperanza de vida al nacer, según las previsiones más fiables, superará en el año 2025 los 73 años[2]. «Esperanza de vida» no es sinónimo de «esperanza de salud». ¿Cómo será el enfermo neurológico anciano de esas próximas décadas y cómo nos acercaremos a él? (cabe preguntarse incluso, cómo seremos y querremos que nos atiendan y hasta cuándo).

Tras hablar de avances científicos y de las incertidumbres que plantean, reconocemos que nuestros modelos de actuación pueden mejorar o que quizá tengan que adaptarse a esas nuevas situaciones. ¿Creemos que aún podemos seguir con nuestros esquemas de pensar y actuar del presente? Se nos ocurren infinidad de nuevos escenarios, que serán, sin duda, sorprendidos por otros que incluso ni sospechamos, y que nos obligarán a tomar nuevas pautas de comportamiento como personas y como profesionales de la Neurología.

He aquí algunos de estos escenarios habituales a comienzos del siglo XXI:

- Presencia de una gran población anciana en nuestras sociedades desarrolladas, con el aumento de patologías neurodegenerativas de mayor incidencia en estas edades, de evolución crónica y en situaciones clínicas muy evolucionadas de las mismas.

- Patologías transmisibles y fruto del subdesarrollo en bolsas definidas de la sociedad: indigentes, drogadictos, presos, inmigrantes ilegales... Resurgimiento de la tuberculosis, infección por el VIH, patologías tóxicas y carenciales, enfermedades de importación, virus tropicales desconocidos, etc.

- Análisis completo del genoma humano, su comercialización y manipulación. Efectos de los primeros ensayos con seres humanos. Puesta en práctica de las nuevas terapias génicas y conflictividades que se plantean.

- Industrias farmacéuticas multinacionales poderosas que imprimen las líneas de investigación farmacológica, diseñan y realizan los ensayos clínicos con nuevos fármacos, marcan el «avance» de la ciencia. Los centros universitarios dependen de su ayuda económica.

- Modernas técnicas diagnósticas que ofrecen un gran cúmulo de información sobre la enfermedad y su evolución. Se despejan dudas sobre la naturaleza de los procesos «clásicos» y aparecen nuevas entidades hasta ahora no reconocidas.

- Las asociaciones de pacientes y familiares afianzan el gran peso que han cobrado a la hora de diseñar políticas sanitarias. La información que se tiene de las enfermedades es inmensa, se puede acceder a ella de forma casi instantánea y completa, gracias a la informática y la red global. Foros de opinión y apoyo de expertos son una

rutina en estas asociaciones. Los pacientes son exigentes, están perfectamente informados y reclaman sus derechos. Aumentan las reclamaciones legales.

- Los servicios sanitarios ofrecen la atención considerada necesaria y suficiente. El apoyo de instituciones públicas y privadas es grande a la hora de completar la atención sociosanitaria de los pacientes. Se trabaja en base a un esquema de salud integral.

«Aprendí más y más ciencia médica, leí, oí e incluso escuchaba a mis maestros y compañeros, y fue inútil; no me encontraba a mí mismo ni como médico ni como hombre...»[3]

Estos escenarios suponen nuevos retos para el neurólogo, para los que necesitamos estar preparados. Volvamos al ejemplo del paciente neurológico en situación terminal para ver en qué sentido tendremos que prepararnos.

Los avances producidos en la prevención, diagnóstico, tratamientos activos y paliativos, y rehabilitación de todo tipo de enfermedades ha contribuido a aumentar el número de pacientes con enfermedades neurológicas crónicas en estadio avanzado o terminal. Estos pacientes son cada vez más frecuentes en nuestras consultas o salas de hospitalización y son habitualmente compartidos por un gran número de especialidades. Los recursos sanitarios y económicos que demandan crecen de forma progresiva. Para una atención más completa y eficaz se ha impuesto ya un nuevo tipo de enfoque médico que no sólo valore los aspectos estrictamente orgánicos sino que, con igual peso que a éstos, atienda los problemas psicológicos, sociales, espirituales y éticos que se plantean. Ésta ha sido una aportación de la filosofía de los Cuidados Paliativos y en la que la Neurología se ha ido ya incorporando aunque con lentitud[4]. En Neurología se necesitan cada vez más las figuras del neurosociólogo, del neuroeconomista y, por supuesto, del neuroeticista[5].

La reflexión ética sobre la actividad médica y sobre los problemas que afectan a la vida es tan antigua como la propia medicina. El ejercicio de la medicina ha planteado siempre una serie de conflictos y, por tanto, una serie de problemas éticos. Del médico se ha exigido, desde siempre, una elevada calidad moral: *vir bonus medendi peritus* (hombre bueno con pericia en el curar).

Simplificando, tres son los acontecimientos que en los últimos años han llevado a la aparición de la Bioética[6]. Por un lado, el continuo avance tecnológico sanitario, que si bien aporta múltiples beneficios, también puede invadir la biografía de la persona, como antes hemos comentado. Por otro, la creciente toma de conciencia que el paciente va adquiriendo sobre el papel que tiene en su propio enfermar. El enfermo tiene unos derechos y los hace valer. Este hecho se traduce tanto a un ámbito personal como corporativo. Cada vez son más las asociaciones de pacientes y familiares reunidos por la misma enfermedad. Finalmente, un acontecimiento de tipo económico y social. Los

recursos económicos en nuestras sociedades son limitados y hay que administrarlos con una distribución justa.

Siguiendo con nuestra atención a los pacientes crónicos neurológicos, aquí se da día a día –identificados o no por nosotros– una larga lista de problemas éticos. Toda situación en la que estamos presentes suele plantear simultáneamente varios conflictos, aunque generalmente es uno el que se hace protagonista de la situación: el consentimiento informado para pruebas diagnósticas o participación en ensayos clínicos; dificultades en la comunicación de un diagnóstico o pronóstico de una enfermedad; ingreso en residencias; discriminación en el acceso a recursos sociosanitarios; ingreso o no en unidades de cuidados intensivos y órdenes de no reanimación; derecho a la intimidad; indicación de alimentación artificial; tratamiento de infecciones de repetición u otros problemas intercurrentes en demencias en estadio final; los límites en el tratamiento de las úlceras por presión; la sobreutilización de fármacos o la limitación de fármacos caros o que requieren mucho control clínico; el encarnizamiento terapéutico; el maltrato; la eutanasia; etc.

La lista de problemas éticos es muy larga y es obligada una reflexión seria sobre estos temas para un correcto análisis y solución. Para ello es necesaria una formación (escasa en la mayoría de los profesionales dedicados exclusivamente a las «clásicas» tareas de diagnóstico y tratamiento) y el trabajo en equipo como veremos. Es difícil responder a estas cuestiones éticas de forma aislada. Se impone la formación de grupos de trabajo multidisciplinares e interdisciplinares en nuestros centros de trabajo, así como de comités de ética asistencial. Empecemos por estos últimos.

Comités de ética asistencial

Los comités de ética asistencial representan hoy un lugar privilegiado para el asesoramiento en los problemas éticos y de humanización de la asistencia en el campo de la salud y de la enfermedad. Los comités de ética asistencial[7] son una ayuda a la hora de tomar decisiones que afectan a la calidad de vida de los pacientes, cuando los riesgos y beneficios resultantes de las intervenciones terapéuticas no son fácilmente previsibles; cuando hay conflictos entre valores morales y legislación, y finalmente cuando hay conflicto de valores entre enfermos y sus familiares, entre éstos y los profesionales de la salud o instituciones sanitarias, o entre los mismos miembros de un equipo asistencial. Las funciones que se da a los comités de ética asistencial son al menos:

- Protección de los derechos de los pacientes.
- Facilitar el proceso de decisión en los casos más conflictivos desde la perspectiva médica.
- Elaborar protocolos de actuación en aquellos casos en que con frecuencia se presentan conflictos de tipo ético...

- Atender a la formación bioética de los propios miembros del comité y del personal del hospital.

Entre las características principales de estos comités está la interdisciplinariedad. Se señala como muy aceptable el que esté compuesto por «Un tercio de médicos, un tercio de enfermeras y un tercio de otras personas, entre los que puede haber un especialista de ética, un capellán, una asistente social, un abogado, un representante de la comunidad, un psicólogo». Nosotros añadimos que debería estar presente el neurólogo, puesto que nos estamos refiriendo a situaciones conflictivas desde el punto de vista ético y humano con que se encuentra el neurólogo al atender a personas con enfermedades neurológicas. El problema se plantea ante la escasa información que tienen los profesionales de la salud sobre qué es un comité de ética asistencial y sus funciones[8], por no decir nada del escaso grado de interés a la hora de participar activamente en uno.

Las personas que lo componen han de ser de talante abierto y dialogante, aptas para el trabajo en equipo y, por supuesto, interesadas en las cuestiones éticas. El carácter interdisciplinar corresponde a la complejidad del mundo de la salud y de la enfermedad, agravado por las posibilidades que proporcionan los adelantos de la técnica. Antes de decidir dónde queremos ir y cómo queremos ir, es preciso saber dónde nos encontramos. El primer paso para tomar una decisión ética es sobre todo una cuestión técnica compuesta de hechos, de datos que nos aporta la medicina. La misma importancia que se da a estos hechos y datos médicos hay que darla a las incertidumbres que se derivan de dichos hechos y datos. El reconocimiento de lo que sabemos y de lo que no podemos saber como resultado de las ciencias es lo que nos permite saber dónde estamos. Sólo los profesionales pueden responder esta primera pregunta. La siguiente pregunta, adónde queremos ir, es sólo parcialmente técnica, donde los profesionales han de señalar el rango de posibilidades y sus probabilidades de acierto o fracaso. La cuestión más importante de este paso es escoger una opción de entre una panoplia de valores. En el último paso, cómo queremos ir, también es preciso el asesoramiento de los profesionales que señalen los caminos por donde se puede llegar y las posibles ventajas y obstáculos con que uno se puede encontrar. La decisión ética irá encaminada a escoger el camino más en coherencia con los valores de los pacientes. La decisión ética necesita y engloba estos tres pasos, ahora bien, las discrepancias con los hechos y datos médicos o concernientes a las otras profesiones del mundo de la salud, son discrepancias técnicas que no éticas o morales. Es en el dónde queremos ir y en el cómo queremos ir donde pueden entrar en conflicto los valores de las personas implicadas, enfermos, familiares, profesionales e institución sociosanitaria. Aquí es donde los comités de ética asistencial tienen su lugar.

Los miembros de los comités de ética asistencial han de ser, como hemos dicho, de talante dialogante y abierto, como corresponde a la realidad del mundo de la salud y de la enfermedad que, hoy más que nunca, es plural en sí mismo y, además, sirve a unas personas y a una sociedad que son igualmente plurales en los valores que sus-

tentan sus tomas de decisiones. La intransigencia, el dogmatismo tanto científico como espiritualista y las visiones reduccionistas, la ignorancia, etc., son un serio impedimento y hacen el diálogo bioético imposible.

Los comités de ética asistencial tienen sus limitaciones. Una de estas limitaciones le viene del hecho de ocuparse preferentemente de los casos que presentan dilemas éticos, tanto que la referencia a estos casos como «dilemas éticos» se está convirtiendo en un cliché que lleva a algunos a pensar erróneamente que sólo son objeto de la ética los casos difíciles, de vida o muerte, y que además afectan preferentemente a la toma de decisiones de los médicos. Sin embargo, en las instituciones sanitarias y más concretamente en nuestros Departamentos de Neurología se toman multitud de decisiones éticas a diario y en la que intervienen toda clase de profesionales de la salud, médicos, enfermeros, administradores, dietistas, mantenimiento, limpieza, etc., y que pasan desapercibidas como tales decisiones éticas por el simple hecho de no constituir graves dilemas éticos.

A este respecto, los resultados de un estudio[9] llevado a cabo en seis hospitales y tres residencias asistidas para ancianos ponen de relieve el desconocimiento existente entre los profesionales de estas instituciones sobre las decisiones que son objeto de la ética. De hecho son minoría los que pensaban que tomaban decisiones éticas a diario. Además, el estudio ponía de manifiesto la poca confianza que los profesionales tenían en sí mismos a la hora de tomar decisiones éticas, y cómo, «para evitar riesgos», solían consultar con sus superiores antes de tomar dichas decisiones.

Estos resultados evidencian la necesidad de formar a los profesionales de la salud para que lleguen a ver sus decisiones diarias como decisiones éticas, tanto las clínicas como las no clínicas, las difíciles que presentan dilemas como las que no lo presentan.

Creación de un ambiente propicio para la consideración ética

La aportación más significativa, a nuestro modo de ver, del referido estudio de Holmes y Meehan es que la formación ética no puede hacerse de forma aséptica y aislada, sino que ha de hacerse creando un clima en la institución, en el servicio de Neurología en el que se trabaja, que lleve a educar a los profesionales en los asuntos éticos inherentes al mundo de la salud en general. La sugerencia de crear un clima o ambiente que propicie las decisiones éticas en los conflictos que la clínica diaria depara al neurólogo, pone de manifiesto que estos conflictos y las decisiones éticas pertinentes no ocurren ni se toman en el vacío. Las decisiones sobre trasplantes de órganos, retirada de respiradores artificiales, hidratación y alimentación artificial, etc., han de tomarlas personas que tengan conocimientos sobre estas cuestiones éticas, pero además, estas personas a las que les toca tomar estas decisiones necesitan sentir que sus otras decisiones con-

cernientes a sus relaciones con sus superiores, el cuidado de las personas indigentes o con menos recursos, qué hacer con un compañero alcohólico, etc., son también consideradas como decisiones éticas.

«*Actuarás comprometido solamente con la defensa del mundo. Lo que el hombre eminente haga, lo harán también los demás. El mundo seguirá la pauta que él escoja para sí mismo*[10].»

La creación de este ambiente no es tarea fácil. Los primeros implicados han de ser los que tienen la autoridad y el mando en las distintas instituciones sociosanitarias. Ellos, con el ejemplo de su conducta, han de fijar el listón, los estándares que determinen el nivel de conciencia sobre los asuntos éticos del resto de los profesionales, tanto de los que ya están trabajando, como los de futura incorporación. La creación, mantenimiento y desarrollo de un ambiente tal será el que permita a los profesionales el crecer en la sensibilidad hacia las cuestiones éticas hasta el punto de llegar a ver la naturaleza ética de prácticamente todas sus decisiones. La creación y mantenimiento de este ambiente que favorezca la conciencia ética de los profesionales de la salud y les ayude en la toma de decisiones no se dará mientras no se asegure a estos profesionales una libertad para expresar cualquier preocupación o inquietud que tengan en el terreno ético y moral, y se les provea además de mecanismos que hagan posible y faciliten el trato y discusión de tales inquietudes y preocupaciones.

Un ambiente y clima propicio para las decisiones éticas ha de fundarse en valores como cooperación, comunitariedad, justicia, lealtad, autenticidad, servicio, etc.

Los valores, ciertamente, están en la base de todas las decisiones éticas. Muchos de estos valores éticos pueden llamarse también actitudes. Una ética centrada en valores o actitudes puede contribuir a la creación de un clima ético en el que los profesionales de la salud se sienten inclinados, casi llevados, a actuar virtuosamente en sus decisiones. La autenticidad, compasión, dignidad, fe, perdón, gratitud, honestidad, integridad, justicia, amor, respeto, confianza, etc., son sobre todo valores éticos y morales. Pero el que sean valores morales y se les pueda llamar virtudes no significa en absoluto que no sean también valores profesionales, y aunque uno no tenga conciencia de ello, estas virtudes, valores o actitudes entran en juego en muchas de las decisiones que se hacen a diario en el terreno profesional[11].

Humanización-deshumanización

Con frecuencia tachamos de deshumanizada a la medicina actual. Se constata en muchas ocasiones que junto al progreso científico se está asistiendo a una tendencia a

la pérdida del humanismo en la práctica de la medicina o nos preguntamos si ésta es todo lo humanizada que pudiera o debiera ser. En realidad la verdadera pregunta es si nosotros somos todo lo humanos y humanizadores que deberíamos ser cuando actuamos como neurólogos. Deshumanizar es sobre todo hacer de la persona enferma un objeto, lo cual sucede cuando se le convierte y reduce exclusivamente a su patología o a su terapia («un caso interesante», «reúne los criterios de inclusión», «pacientes como éste son los que quiero en mi unidad...»). La deshumanización implica frialdad, indiferencia, es decir, ausencia de calor humano. «La práctica de la medicina combina la ciencia y el arte», así siguen describiendo nuestra tarea clínica las últimas ediciones de tratados clásicos en los que hemos estudiado varias generaciones[12]. Esta parte de «arte» que tiene nuestra profesión, conlleva intuición, buen criterio y también sentimiento. Falta de calor humano en nuestra Neurología es la ausencia de cercanía, comprensión, aceptación, compasión... En definitiva, falta de sentimiento en la relación humana con la persona que tiene, en nuestro caso, una enfermedad neurológica. La deshumanización lleva, como consecuencia, a la represión o constricción de la libertad. En otras palabras, la persona enferma se siente impotente y robada de su autonomía para poder sentirse protagonista de la situación en la que vive. Se da deshumanización cuando se llega a marginar socialmente a las personas enfermas, o cuando a éstas no se les atiende debidamente por estar dentro de alguna de las categorías de marginados sociales, debido a la carencia de recursos, pertenencia a alguna minoría, no considerarlos de nuestra especialidad, etc. Otra muestra de deshumanización es la negación a la persona enferma de sus opciones últimas. Esta deshumanización se da con más frecuencia con personas con enfermedades crónicas degenerativas y en situación terminal. La deshumanización se agudiza en torno al hecho de la muerte.

Causas y exigencias de la deshumanización de la asistencia

Cuando deshumanizamos la práctica de la Neurología es porque nosotros también estamos deshumanizados. La deshumanización de la asistencia sanitaria en general tiene sus raíces en la deshumanización existente en el resto de la sociedad en general[13]. Se enraíza, pues, en las mismas fuerzas sociales que deshumanizan los campos económicos y políticos:

- La presión hacia la centralización de las instituciones y del personal, como resultado de la revolución tecnológica y el aumento de los costes médicos. Esto llevó a la construcción de grandes hospitales que resultan estructuras con características impersonales, a los que falta humanidad.

- La burocracia, como consecuencia de la globalización producida por la razón anterior. Las tareas sanitarias se rutinizan y racionalizan hasta el punto de que la organización hospitalaria responde más a los intereses de los sanitarios que de las mismas

personas enfermas. Esta burocratización hace también que sean muchos los profesionales que tengan que contactar diariamente con el enfermo, lo que conlleva a la despersonalización. Una atención despersonalizada sería la llevada a cabo por muchos profesionales, cada cual ciñéndose a su especialidad.

- La tendencia a ver la atención sanitaria como una empresa inmersa en un mercado, que tiene que reportar sus beneficios a las instituciones sanitarias, y que lleva a los profesionales de la salud a verse más como profesionales que como personas con vocación de servicio al enfermo.

- La profesionalización y especialización, que en principio deberían ser fuerzas humanizadoras al servicio del enfermo, han llevado a que la jerarquía entre los profesionales se rija por su capacitación técnica más que por sus capacidades humanas.

- Presencia de distintas ideologías deshumanizadoras que permeabilizan el sistema sanitario e internalizadas hasta por sus propias víctimas, los enfermos. Estas ideologías se ven representadas en las creencias de que la atención sanitaria es más un privilegio que un derecho, que ciertas enfermedades (como el SIDA) son moralmente reprensibles, el estado terminal justifica una situación de marginado, los médicos son omnipotentes, la capacidad de los profesionales para proporcionar una atención cariñosa es inversamente proporcional a su competencia tecnológica.

Afortunadamente asistimos ya (comités de ética asistenciales y trabajo en equipo entre otros) a una reacción en contra de la deshumanización de la asistencia sanitaria de la que el neurólogo no puede abstenerse o quedarse como mero espectador.

El simple reconocimiento de la necesidad de cambio es ya en sí muy importante y esperanzador. El gran desarrollo de la ética –a la que, por sus nuevas características de secularización y pluralidad, se le vino en llamar bioética para distinguirla de las éticas anteriores preferentemente en manos de las religiones– ha surgido en gran parte como respuesta a esta deshumanización de la asistencia. Los comités de ética asistencial nacen como instrumento operativo al servicio de la bioética y por tanto como servicio a la humanización de la asistencia al enfermo.

Se impone la preparación en bioética, en algunos casos la especialización, la participación del neurólogo en los comités de ética asistenciales, abordar los dilemas éticos que plantean las enfermedades neurológicas y el análisis ético de nuestras actuaciones. La creación de un grupo de trabajo en la Sociedad Española de Neurología sobre Ética y Humanización a semejanza de la Academia Americana irá en ese sentido.

Es necesaria una formación capaz de combinar la técnica con la evaluación adecuada de las necesidades y valores de los pacientes con respecto al dolor, la calidad de vida o

la supervivencia; combinar los conocimientos en comunicación con el paciente, con la capacidad de aceptar de él las opciones diagnósticas o terapéuticas más idóneas en función de las características y los valores de los enfermos.

Estamos llamados a implicarnos como seres humanos en la resolución de los problemas éticos que se nos presentan –que es nuestra tarea cotidiana, como se ha visto– y no asistir a ellos y solucionarlos como auténticas computadoras. Los que intervienen en una decisión ética hacen cuanto esté en sus manos para hallar una solución adecuada, ética y moralmente buena. No es posible actuar así si previamente no se posee un sistema de valores que sirva de referente para saber cuál es y cuál no es una solución buena. Nuestra implicación emocional, los sentimientos que surgen en nosotros, nuestra preocupación, nuestro cuidado, no puede ser la medida del bien ético. Un sistema ético adecuado ha de pasar por la unión de la razón y los sentimientos.

Cuando muchos de nosotros empezamos a descifrar las crípticas informaciones que nos ofrecen nuestros compañeros neurogenetistas o neuroinmunólogos, se nos invita a dar un nuevo salto. Hablamos de valores, sentimientos, calor humano... y parece que nos sentimos incómodos inicialmente por parecer un terreno desconocido.

En estas circunstancias que a menudo provocan tanta ansiedad, desasosiego, incluso angustia, es necesario encontrar un nuevo paradigma, un nuevo estilo de comportamiento. Encontrar el sentido de nuestra actividad es vital para tener éxito: proporciona orientación y es por tanto un elemento clave del desarrollo y del éxito profesional y personal. El sentido nos lo darán los valores que tengamos personal e institucionalmente. Para encontrar este sentido de orientación, es vital desarrollar una perspectiva global del mapa en el cual desarrollamos nuestra actividad.

A modo de ejemplo, ahí van algunas características de lo que podría ser este «neurólogo humano y humanizador del siglo XXI»[14]:

- Tiene una mentalidad abierta y creativa. Desarrolla líneas de actuación, docencia e investigación abiertas a la iniciativa y al cambio. El centro de su trabajo será siempre la persona enferma. Se hace interesante todo lo que la persona es, no sólo su enfermedad sino también cómo la vive, sus inquietudes, sus dudas, esperanzas, su forma de ver la vida, sus valores.

- Acepta otras formas de ver la vida distintas a la suya, es tolerante siempre desde su coherencia. Trabaja para ser capaz de respetar valores u opiniones que pueden provocarle rechazo o alejamiento.

- Es un experto en comunicación, escucha. Entiende y responde de forma comprensible adecuada y convenientemente. Ve la comunicación como un proceso gradual en

el que el paciente marca el ritmo. Emplea un lenguaje sencillo, inteligible, directo, sanador...

- Se sabe mover en el mundo de la información, discrimina las noticias, las almacena y reproduce. Tiene deseos de aprender continuamente y comparte lo aprendido con compañeros de distintos estamentos.

- Trabaja en equipo. Da y recibe. Conoce su papel dentro de este equipo y está preparado para asumir las responsabilidades que pueda recibir de los demás. Puede llevar a cabo funciones de liderazgo o de gestión, que desarrollará como servicio. Uno de sus objetivos permanentes será la creación de un ambiente cordial de trabajo. Sabe que el clima de trabajo del equipo se contagia a los enfermos atendidos por dicho equipo.

- Se sabe inmerso en una actuación sanitaria global (medicina primaria, otras especialidades, centros distintos al suyo). No se siente trabajando en una isla. Contacta con otras instituciones distintas a la suya, colabora y transmite sus valores. El «neurólogo humanizador» contagia su entorno.

- Sabe los recursos que maneja, lleva a la práctica términos como eficacia, eficiencia y efectividad. Con ayuda de otros profesionales colabora en la administración de los recursos que ponen bajo su responsabilidad. Nunca olvida que el centro de su tarea es la persona.

Neurología y espiritualidad

«Haz que sea moderado en todo, pero insaciable en mi amor por la ciencia. Aleja de mí la idea de que lo puedo todo. Dame la fuerza, la voluntad y la oportunidad de ampliar cada vez más mis conocimientos, a fin de que pueda procurar mayores beneficios a quienes sufren[15]*.»*

Espiritualidad entendida mucho más ampliamente que la religiosidad. Las preguntas del ser humano sobre el sentido de su vida, la explicación a la muerte, sentido de la trascendencia...

Se está imponiendo en la práctica clínica de los últimos años lo que se ha venido en llamar «Medicina basada en la evidencia». Las actuaciones médicas deben estar sustentadas en los datos obtenidos mediante estudios correctamente realizados, es decir, con aplicación rigurosa de la metodología (ensayos controlados, doble ciego, etc.). Dicho de otro modo, todo lo que no esté probado científicamente no debería realizarse pues no ha demostrado su beneficio o utilidad.

Lógicamente, en una época donde son tan importantes tanto el control del gasto como la eficiencia (obtener el mismo resultado con el menor coste posible), esta nueva corriente ha cobrado gran protagonismo.

En este escenario se han iniciado estudios de distintos procedimientos terapéuticos (medicamentos, técnicas quirúrgicas, etc.) y diagnósticos (pruebas de imagen, técnicas invasivas, etc.). Vistos los resultados publicados de estos estudios y su nivel de «evidencia científica» se recomienda o no su uso.

La espiritualidad y la religión también han sido puestas a prueba. Un estudio[16] llega a la conclusión de que «las evidencias de una relación entre la religión, la espiritualidad y la salud son frágiles e inconsistentes [...] siendo los datos científicos que asocian la religión y la salud altamente cuestionables».

A tenor de estos resultados «científicos» cabe preguntarse si nos abstenemos de atender las necesidades espirituales de nuestros pacientes. La conclusión puede ser otra. Las preguntas sobre el porqué de la enfermedad y la muerte, la soledad, la incomprensión, la falta de esperanza, el sinsentido, el silencio de Dios... son necesidades que tiene tanto el paciente como su familia, de la misma manera que pueden sufrir un dolor físico u otro síntoma orgánico o psicológico. Es cierto que no podemos «demostrar» el beneficio que hacemos al paciente y su familia cuando los atendemos en esas necesidades que de forma genérica llamamos «espirituales» con las mismas herramientas que usamos para saber si a un paciente le va bien una pastilla o un jarabe.

Es verdad que algunas conductas religiosas que prohíben fumar, beber alcohol o prácticas sexuales contribuyen a reducir los riesgos de contraer enfermedades y de morir; pero el verdadero beneficio de la atención a las necesidades espirituales no viene desde ese aspecto. El beneficio viene de obtener mayor confort de cara a la enfermedad, de mejorar la calidad de vida, de integrar de forma sana en nuestra vida la enfermedad personal o cercana, de crear un ambiente de trabajo propicio para una curación más global de la persona... Valores, sentimientos, calor humano son variables, en definitiva, muy difíciles de medir en la actualidad. Medir estos «resultados beneficiosos» de nuestra actuación supone un reto. El nombre es lo de menos, nosotros preferimos llamarle espiritualidad, otros le llaman afectividad[17] o le dan el nombre de otra dimensión del ser humano. Se trata de verificar ni más ni menos que nuestra atención a la persona enferma se realiza desde todas sus dimensiones y no sólo la puramente orgánica, psicológica o social. En esta tarea estamos todos incluidos. Ya se están dando los primeros pasos. Hermoso reto éste para el desarrollo de una Neurología más humana y humanizadora en el próximo siglo.

Referencias bibliográficas

[1] *El Mundo del siglo XX*, 8 de Agosto de 1999.

[2] *Anuario de la salud, la medicina y la sanidad 1999*. Madrid: Fomento Salud 1999.

[3] Nuñez y Pérez, J.E. *Junto a ellos*. Acta Médica, Madrid 1997.

[4] «*Palliative Care in Neurology. The American Academy of Neurology Ethics and Humanities Subcommittee*». *Neurology* 1996; 46 (3): 870-872.

[5] Cranford, R.E. «*The Neurologist as Ethics Consultant and as Member of the Institutional Ethics Committee*». *The Neuroethicist. Neurol Clin* 1989; 7(4): 697-713.

[6] Gracia, D. *Fundamentos de Bioética*. Madrid: Eudema Universidad, 1989.

[7] Abel, F. «Historia y funciones de los comités de ética asistencial». *Labor Hospitalaria* 1997; 2: 110-118.

[8] Alegre, S.; Quirós, M.; Huarte, Mª del Mar; García, J.A.; Domínguez, S. «Bioética: inquietud del personal hospitalario». *Bioética y Ciencias de la Salud* 1998; 3(1): 122-124.

[9] Holmes, P.A.; Meehan, M.J. «*Ethical Awareness and Healthcare Professionals*». *The Journal of Pastoral Care* 1998; 52: 33-40.

[10] *Bhagavad Gita* 3: 20-21.

[11] Benner, P.A. «*Dialogue between Virtue Ethics and Care Ethics*». *Theoretical Medicine* 1997; 18: 47-61.

[12] Los Editores. «La Práctica de la Medicina». En Harrison. *Principios de Medicina Interna* (ed. Español). Madrid 1998 McGraw Hill, 1-2.

[13] Gafo, J. *10 palabras clave en Bioética*. Estella 1994, ed. Verbo Divino 11-44.

[14] Alegre, S. «Manifestaciones de la hospitalidad en los colaboradores de San Juan de Dios. Juan Ciudad». *Revista de los Hermanos de san Juan de Dios* 1999; 43: 20-23.

[15] Maimonides, el Español. *Fragmento de oración* (1135-1204 d.C.).

[16] Sloan, R.P.; Bagiella, E.; Powell, T. «*Religion, Spirituality and Medicine*». *Lancet* 1999; 353: 664-667.

[17] Jovell, A.J. «Medicina basada en la afectividad». *Med Clin* (Barc) 1999; 113: 173-175.

La Sociedad Española de Neurología

Principales datos administrativos de los miembros de la SEN

Distribución por sexo
Distribución por tipo
Evolución del número de solicitudes de ingreso
Pirámide de edad
Distribución territorial
Grupos de Estudio

Presidentes de la SEN a lo largo de la historia

Últimas Juntas Directivas de la SEN

Principales datos administrativos de los miembros de la SEN

G. Elena, J. Alom y F. Bermejo

Los datos administrativos y demográficos de los socios de la SEN que se exponen a continuación, han sido preparados por la secretaria técnica doña G. Elena y supervisados por los Dres. J. Alom y F. Bermejo.

Miembros de la SEN

Distribución por sexo

Figura 1
Distribución total por sexo de los miembros de la SEN (incluyendo MIR)

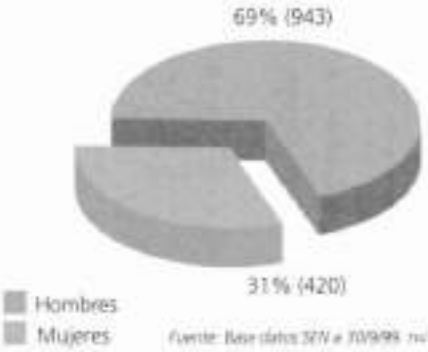


Figura 2
Distribución por sexo de los miembros numerarios de la SEN

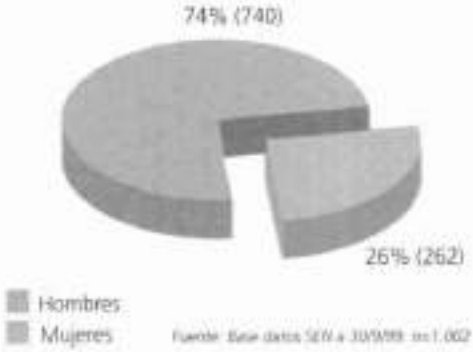


Figura 3
Distribución por sexo de los miembros adjuntos de la SEN

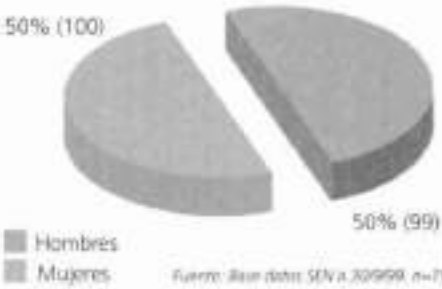


Figura 4
Distribución por sexo de los miembros corresponsales de la SEN

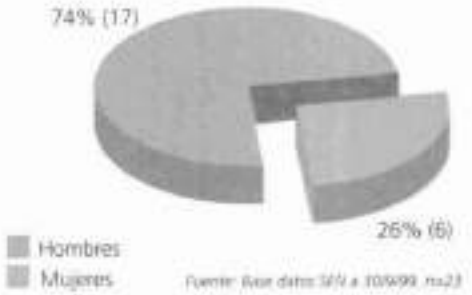
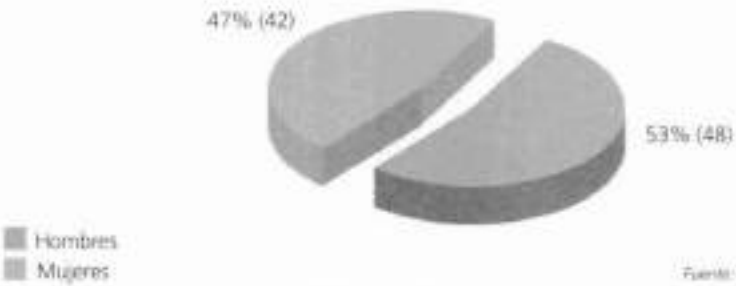
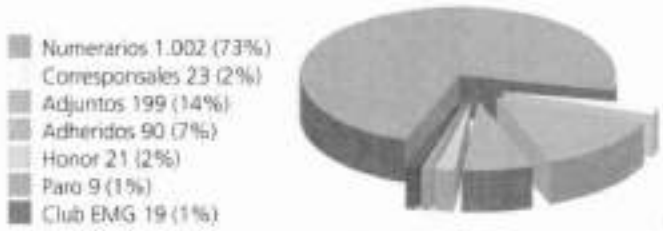


Figura 5
Distribución por sexo de los miembros adheridos de la SEN



Distribución por tipo

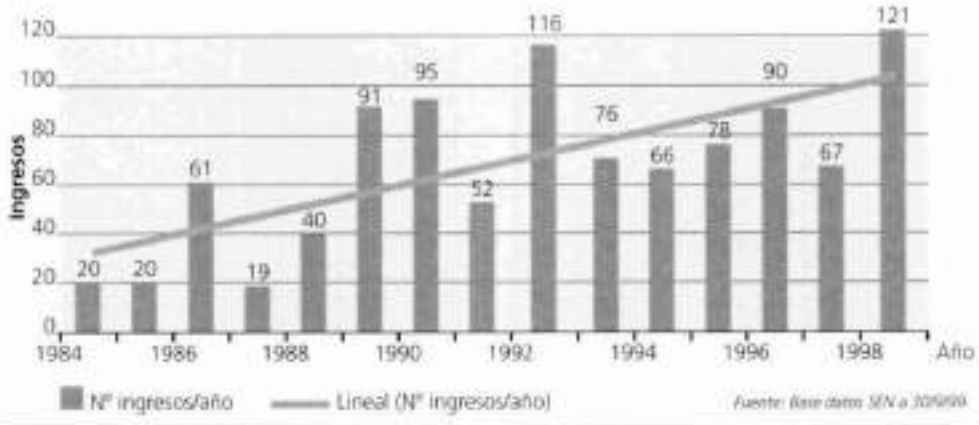
Figura 1
Distribución total por tipo de los miembros de la SEN (incluyendo MIR)



Fuente: Base datos SEN a 30/9/99 n=1.363

Evolución del número de solicitudes de ingreso

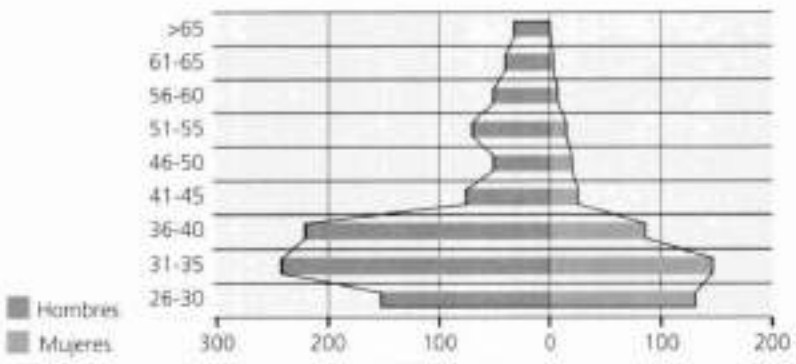
Figura 1
Evolución de los ingresos en la SEN (1984-1998)



Fuente: Base datos SEN a 30/9/99

Pirámide de edad

Figura 1
Pirámide de edad de los miembros de la SEN (incluyendo MIR)

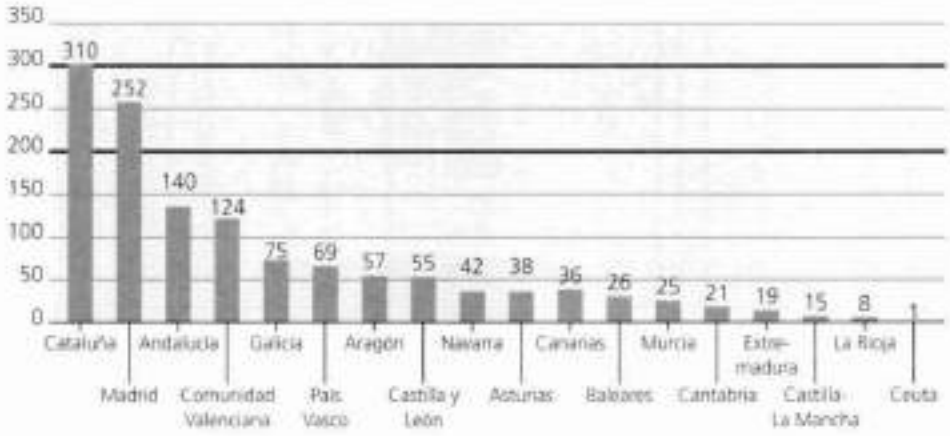


Fuente: Base datos SEN a 30/9/99 n=1.363

Distribución territorial

Figura 1

Número de miembros de la SEN por Comunidades Autónomas



Fuente: Base datos SEN a 30/9/99. n=1.313 (sólo incluye miembros residentes en España)

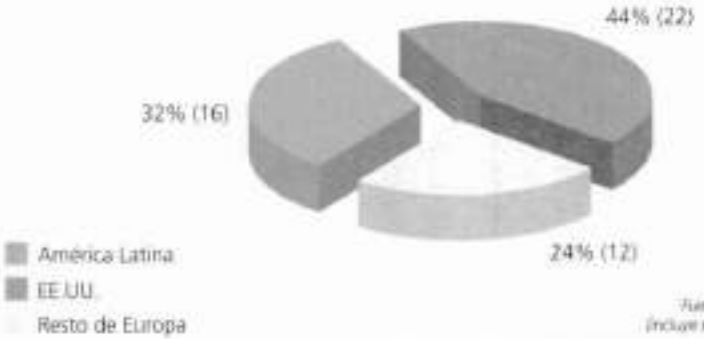
Figura 2

Tabla de la distribución por provincias de los miembros de la SEN residentes en España

Provincia	Total	Provincia	Total	Provincia	Total
A Coruña	41	Ciudad Real	5	Navarra	42
Álava	11	Córdoba	11	Ourense	3
Albacete	3	Cuenca	2	Oviedo	38
Alicante	30	Girona	15	Palencia	2
Almería	6	Granada	22	Pontevedra	24
Ávila	1	Guadalajara	2	Salamanca	11
Badajoz	14	Guipúzcoa	23	Segovia	6
Baleares (agrupadas)	26	Huelva	4	Sevilla	61
		Huesca	4	Soria	2
Barcelona	279	Jaén	1	Tarragona	14
Burgos	11	La Rioja	8	Teruel	2
Cáceres	5	León	9	Toledo	3
Cádiz	13	Lleida	2	Valencia	87
Canarias (agrupadas)	36	Lugo	7	Valladolid	12
Cantabria	21	Madrid	252	Vizcaya	35
Castellón	7	Málaga	22	Zamora	1
Ceuta	1	Murcia	25	Zaragoza	51
Total					**1.313**

Figura 3

Número de miembros de la SEN no residentes en España



Fuente: Base datos SEN a 30/9/99. n=50 (incluye miembros de honor y corresponsales)

Grupos de Estudio

Figura 1

Número de integrantes de los Grupos de Estudio de la SEN

Grupo de Estudio	Nº miembros		
Cerebrovascular	228	Neurogeriatría	60
Trastornos del movimiento	197	Trastornos de la vigilia y el sueño	57
Epilepsia	177	Gestión y asistencia	52
Conducta y demencias	163	Neurología del trabajo	52
Cefaleas	159	Neurogenética	50
Neuromuscular	135	Historia de la Neurología	48
Enfermedades desmielinizantes	130	Neuroquímica y neurofarmacología	36
Club EMG	77	Club español de neuropatología	33
Neuroepidemiología	66	Dolor neuropático	19

Fuente: Base de datos de la SEN a 30/9/99. n=1.183

Presidentes de la SEN a lo largo de la historia

Década de 1950

Dr. Lluis Barraquer Ferré (dic. 1949-jun. 1952)
Dr. Belarmino Rodríguez Arias (jun. 1952-dic. 1953)
Dr. Antonio Subirana Oller (dic. 1953-dic. 1955)
Dr. Juan J. García Goyanes (dic. 1955-dic. 1959)

Década de 1960

Dr. Román Alberca Llorente (dic. 1959-dic. 1961)
Dr. Ramón Sales Vázquez (dic. 1961-dic. 1965)
Dr. C. Oliveras de la Riva (dic. 1965-dic. 1969)

Década de 1970

Dr. Luis Barraquer Bordas (dic. 1969-dic. 1973)
Dr. José M. Espadaler Medina (dic. 1973-dic. 1977)
Dr. Luis Oller Daurella (dic. 1977-dic. 1978)
Dr. Santiago Giménez Roldán (dic. 1978-dic. 1979)

Década de 1980

Dr. José M. Martínez Lage (dic. 1979-dic. 1981)
Dr. José M. Grau Veciana (dic. 1981-dic. 1985)
Dr. Juan J. Zarranz Imirizaldu (dic. 1985-dic. 1987)
Dr. Ignacio Pascual Castroviejo (dic. 1987-dic. 1989)

Década de 1990

Dr. Eduardo Tolosa Sarró (dic. 1989-dic. 1991)
Dr. Agustín Codina Puiggrós (dic. 1991-dic. 1993)
Dr. Hugo Liaño Martínez (dic. 1993-dic. 1996)
Dr. Román Alberca Serrano (dic. 1996-dic. 1997)
Dr. Félix Bermejo Pareja (dic. 1997-dic. 1999)

Últimas Juntas Directivas de la SEN

1993

Presidente: Dr. Hugo Liaño Martínez
Vicepresidente 1º: Dr. Román Alberca Serrano
Vicepresidente 2º: Dr. José Rafael Chacón Peña
Secretario: Dr. Antonio Dávalos Errando
Vicesecretario: Dr. José Miguel Lainez Andrés
Tesorero: Dr. Romà Massot Punyet
Vocal 1º: Dra. M. Dolores Mateo González
Vocal 2º: Dr. Juan Andrés Burguera Hernández

1994

Presidente: Dr. Hugo Liaño Martínez
Vicepresidente 1º: Dr. Román Alberca Serrano
Vicepresidente 2º: Dr. José Rafael Chacón Peña
Secretario: Dr. Antonio Dávalos Errando
Vicesecretario: Dr. José Miguel Lainez Andrés
Tesorero: Dr. Romà Massot Punyet
Vocal 1º: Dra. M. Dolores Mateo González
Vocal 2º: Dr. Juan Andrés Burguera Hernández

1995

Presidente: Dr. Hugo Liaño Martínez
Vicepresidente 1º: Dr. Román Alberca Serrano
Vicepresidente 2º: Dr. José Rafael Chacón Peña
Secretario: Dr. José Miguel Lainez Andrés
Tesorero: Dr. Rafael Blesa González
Vocal 1º: Dr. José Mª Trejo Gabriel y Galán
Vocal 2º: Dr. Juan Andrés Burguera Hernández

1996

Presidente: Dr. Román Alberca Serrano
Vicepresidente 1º: Dr. Félix Bermejo Pareja
Vicepresidente 2º: Dr. Juan A. Martínez Matos
Secretario: Dr. José Miguel Lainez Andrés
Vicesecretario: Dra. Aida Lago Martín
Tesorero: Dr. Rafael Blesa González
Vocal 1º: Dr. José Mª Trejo Gabriel y Galán
Vocal 2º: Dr. Laureano J. Cacho Gutiérrez

1997

Presidente: Dr. Román Alberca Serrano
Vicepresidente 1º: Dr. Félix Bermejo Pareja
Vicepresidente 2º: Dr. Pablo Martínez Martín
Secretario: Dra. Rosario Martín González
Vicesecretario: Dra. Aida Lago Martín
Tesorero: Dr. Daniel Geffner Sclarsky
Vocal 1º: Dr. Jorge Montero Homs
Vocal 2º: Dr. Laureano J. Cacho Gutiérrez

1998

Presidente: Dr. Félix Bermejo Pareja
Vicepresidente 1º: Dra. M. Isabel Illa Sendra
Vicepresidente 2º: Dr. Pablo Martínez Martín
Secretario: Dra. Rosario Martín González
Vicesecretario: Dr. Antonio Barceló Rossello
Tesorero: Dr. Daniel Geffner Sclarsky
Vocal 1º: Dr. Jorge Montero Homs
Vocal 2º: Dr. Miguel Rufo Campos

1999

Presidente: Dr. Félix Bermejo Pareja
Vicepresidente 1º: Dra. M. Isabel Illa Sendra
Vicepresidente 2º: Dr. Teodoro Del Ser Quijano
Secretario: Dr. Jordi Alom Poveda
Vicesecretario: Dr. Antonio Barceló Rossello
Tesorero: Dr. Jerónimo Sancho Rieger
Vocal 1º: Dr. Oscar Fernández Fernández
Vocal 2º: Dr. Miguel Rufo Campos

ACCIÓN. El triflusal es un potente antiagregante plaquetario caracterizado por inhibir la ciclooxigenasa plaquetaria, enzima [illegible] que lleva a una reducción en la síntesis de tromboxano A2 (TXA2), un potente inductor de la agregación plaquetaria y vasoconstrictor. La actividad antiagregante del triflusal (DISGREN) se manifiesta a dosis bajas que no afectan a la síntesis de prostaciclina (PGI2) en el endotelio vascular. Además, el triflusal inhibe la agregación plaquetaria inducida por [illegible] y [illegible] que actúan a través de [illegible]. **COMPOSICIÓN.** Cada cápsula contiene: Triflusal 330 mg. **INDICACIONES.** Como antiagregante plaquetario. La [illegible] de la trombosis arterial en pacientes con [illegible]. **POSOLOGÍA.** Dos [illegible] diarias de DISGREN 300-600 mg. [illegible] cápsulas con [illegible] durante el [illegible] de las comidas. La pauta posológica recomendada es la siguiente: dosis preventiva, 1 cápsula diaria; dosis de mantenimiento, 2 cápsulas diarias; tratamiento de ataque, 3 cápsulas al día. **CONTRAINDICACIONES.** Antecedentes de úlcera gástrica o de hipersensibilidad a salicilatos. **PRECAUCIONES.** [illegible] **INCOMPATIBILIDADES.** Debido [illegible] **EFECTOS SECUNDARIOS.** Los procesos hipersensibilidad [illegible] **INTOXICACIÓN Y SU TRATAMIENTO.** En caso de intoxicación [illegible] **CONDICIONES DE PRESCRIPCIÓN Y DISPENSACIÓN.** Con receta médica. Financiado por la Seguridad Social. TLD.
PRESENTACIÓN DEL COSTE DEL TRATAMIENTO. Envase de 120 [illegible] **PRESENTACIÓN Y PVP IVA.** Cápsulas. Envases con 30 cápsulas. 2.405 ptas. con 50 cápsulas. 3.420 ptas.
J. URIACH & Cía. S.A. Degà Bank 09 /00026 Barcelona. Tel. 933 472 311. Fax 934 868 639.

URIACH

100 AÑOS URIACH

http://www.uriach.com

URIACH