Gonzalo Rodríguez Lafora (1886-1971)

M. Balcells

Servicio de Neurología. Hospital Universitari del Sagrat Cor, Barcelona, España.

RESUMEN

Gonzalo Rodríguez Lafora nació en Madrid en 1886. Estableció relación con Simarro y Madinaveitia, iniciándose con ellos en la neuropatología. Licenciado en Medicina en 1907, perfeccionó durante 1908 su formación con Achúcarro y Gayarre y se trasladó a Berlín, donde trabajó en La Charité con Ziehen y estudió con Oppenheim. Amplió sus conocimientos de neuropatología con Brodmann y Vogt. Posteriormente se trasladó a Múnich, trabajando con Kraepelin y completando su formación neuropatológica con Alzheimer.

En mayo de 1910 acudió a Washington D.C., al Government Hospital for the Insane, propuesto por Achúcarro, quien desde 1908 se ocupaba del servicio de neuropatología. El nombramiento contó con el apoyo de Alzheimer. Durante su estancia en Washington D.C. estudió un caso de epilepsia mioclónica familiar en 1911, describiendo el cuadro clínico del proceso, el carácter hereditario autosómico recesivo y el hallazgo de inclusiones de cuerpos amiláceos en las neuronas, formulando la hipótesis de que la enfermedad era un trastorno metabólico congénito. Publicó este caso en Alemania y amplió su estudio en colaboración con Glueck.

Inicialmente la escuela alemana, en especial Stürmer y Alzheimer, dudó de la veracidad del trabajo. Los autores remitieron preparaciones microscópicas a estos científicos. Alfons Maria Jakob confirmó la veracidad del trabajo de Lafora y denominó la enfermedad con su nombre.

La principal aportación de Lafora, la epilepsia mioclónica, no resta valor a otras investigaciones sobre la clínica y patología neurológica, actividades de asistencia o enfoque médico sobre la educación sexual, educación de los disminuidos mentales, así como problemas médico-legales.

PALABRAS CLAVE

Gonzalo Rodríguez Lafora, epilepsia mioclónica progresiva, enfermedad de Lafora

La figura del Dr. Gonzalo Rodríguez Lafora ha sido minuciosamente estudiada por L. Valenciano, autor de la biografía en la que hemos basado este artículo¹.

Nació en Madrid en 1886 (figura 1). A la edad de cuatro años se trasladó a San Juan de Puerto Rico, puesto que su padre, militar de profesión, fue destinado a aquella plaza. Gonzalo era el segundo de cuatro hermanos.

Tras la muerte del padre en 1892, la familia Rodríguez Lafora regresó a Madrid. En esta ciudad el futuro médico realizó sus estudios primarios y universitarios. A temprana edad se le practicó una intervención para mejorar las secuelas de la poliomielitis que había sufrido a los dos años.

Ingresó en la Facultad de Medicina de Madrid en otoño de 1900, antes de cumplir los 15 años. La precariedad de la enseñanza oficial la suplió asistiendo al laboratorio de Simarro y Madinaveitia, ausentándose con frecuencia de las clases en la facultad. Se licenció en 1907 con un expediente académico brillante.

Iniciada su actividad profesional, omitió su apellido paterno y firmaba y era conocido como Gonzalo R. Lafora. Amplió su formación histológica y neuropatológica con Achúcarro y Gayarre. A finales de 1908 se le concedió una pensión para estudiar la anatomía del sistema nervioso en Berlín y Múnich.

En Berlín trabajó en La Charité, en el servicio de neuropsiquiatría de Ziehen, y simultáneamente estudió clínica

Autor para correspondencia: Dr. Miquel Balcells Riba Correo electrónico: balcellsriba@gmail.com Recibido: 16 abril 2014 / Aceptado: 8 junio 2014 © 2014 Sociedad Española de Neurología

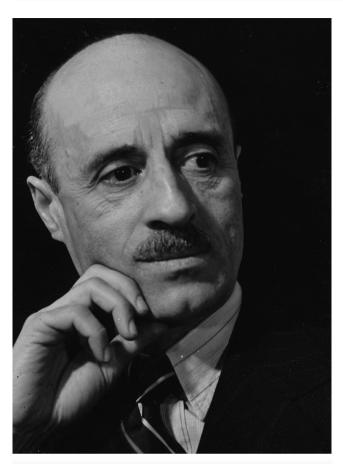


Figura 1. Gonzalo Rodríguez Lafora (1886-1971)

neurológica con Oppenheim y neuropatología con Brodmann y Vogt. Lafora tradujo al español el tratado de su maestro Ziehen *Compendio de psicología fisiológica*. Poco después se trasladó a Múnich, ampliando sus conocimientos de clínica psiquiátrica con Kraepelin y de neuropatología con Alzheimer. Es evidente que la estancia en Múnich fue la más fructífera para el desarrollo científico de Lafora. Siguiendo su formación, realizó breves estancias en París trabajando en los servicios de Dejerine y Pierre Marie.

En noviembre de 1909 Lafora recibió una carta de su maestro y amigo Achúcarro, que estaba trabajando en el Government Hospital for the Insane de Washington D.C., proponiéndole que le sustituyera como director del departamento de neuropatología. Lafora aceptó el cargo, que ocupó desde mayo de 1910 hasta finales de 1912.

En 1911, durante su estancia en Washington D.C., estudió un caso de epilepsia mioclónica familiar. Describió con detalle el cuadro clínico del enfermo, resaltando el

carácter hereditario autosómico recesivo del proceso, así como sus características anatomopatológicas. Lafora describió el caso afirmando que era una entidad hasta entonces no descrita y que era debida a un trastorno metabólico congénito de carácter hereditario.

A finales de 1912 regresó a España. Su obra científica fue pronto valorada por Cajal, quien en 1913, en el seno de su Instituto, creó para Lafora el Laboratorio de Fisiología Experimental del Sistema Nervioso. Al mismo tiempo fue nombrado auxiliar interino de la sección de psicología de la cátedra de Medicina Legal de la Universidad Central y poco después vicesecretario del Patronato Nacional de Anormales. Cabe destacar, como fruto de su trabajo en este patronato, su obra *Los niños mentalmente anormales*, primera en España en la que se enfoca la problemática de la subnormalidad bajo la perspectiva médica. En 1916 la Junta de Ampliación de Estudios le concedió la dirección del Laboratorio de Fisiología y Anatomía del Sistema Nervioso. Desgraciadamente el laboratorio solo existió dos años.

Junto a su labor de investigación y asistencia social, Lafora no abandonó la práctica clínica; por ello asistió al servicio del Hospital Provincial trabajando junto a Achúcarro, así como en una policlínica existente en la calle de San Bartolomé.

En los años 20 la inquietud médica y social le llevó a fundar el Instituto Médico Pedagógico y el Sanatorio Neuropático de Carabanchel. Finalmente ganó por oposición la dirección del servicio de neurología y psiquiatría del Hospital Provincial.

El Instituto Cultural Español le designó en 1923 como representante de la intelectualidad española. Pronunció varias conferencias en Buenos Aires, entre las que cabe destacar las dictadas en la Facultad de Medicina con el título 'Las investigaciones experimentales sobre la localización de las apraxias', 'El psicoanálisis como método de investigación científica' y 'Las mioclonías y los cuerpos amiláceos en las células nerviosas'.

Al estallar la Guerra Civil, por sus ideas progresistas y democráticas y a pesar de que no formaba parte de ningún partido político, se exilió a México, residiendo nueve años en México D.F. Fue recibido amablemente por el gobierno presidido por Cárdenas, así como por el estamento profesional: fue nombrado socio honorario en la Academia Nacional de Medicina de México que presidía Rosendo Amor, además de miembro de honor en la Sociedad Mexicana de Neurología y Psiquiatría.

En el país de acogida dictó varios ciclos de conferencias en la Facultad de Medicina y al mismo tiempo se le permitió ejercer con libertad la medicina privada. Publicó numerosos artículos en las revistas médicas Archivos de Neurología y Psiquiatría de México, Revista de Ciencia y Revista de Medicina. En 1939 fue invitado a dar conferencias en los EE UU, en la Universidad de Los Ángeles y en 1942 y 1946 en el St. Elizabeths Hospital de Washington D.C.

En 1947 regresó a España, donde fue sometido a un proceso de depuración. Debió demostrar su no pertenencia a partidos políticos de filiación socialista ni marxista. Durante el proceso, que duró tres años, pudo ejercer su profesión. Finalmente, examinado su expediente por el Consejo de Ministros, se dictaminó su rehabilitación. Prueba de la misma fue su incorporación en el Hospital Provincial e igualmente como jefe del departamento de neuropatología del Instituto Cajal. Jubilado en 1955, siguió con su actividad docente y científica. El Dr. Lafora falleció en 1971 a la edad de 85 años.

A su acción personal se debe la 'recuperación' de la publicación Archivos de Neurobiología, fundada en 1919 por Ortega y Gasset, Sacristán y él mismo. En 1954 apareció el primer número de la segunda etapa de la revista, tras su interrupción durante 16 años por los avatares de la Guerra Civil y la posguerra.

El Dr. Lafora fue miembro de la Sociedad Española de Neurología (SEN) desde su fundación en 1949, presidiendo desde 1950 la Sección de Neurología Social. Posteriormente ocupó cargos en la Junta Directiva entre 1952 y 1958 como vicepresidente segundo y vocal primero. Presentó ponencias en tres reuniones bianuales: 'El problema de la asistencia al inválido neurológico. Manera de afrontarlo pública y corporativamente' (II Reunión Bianual de la SEN; Madrid, 29 y 30 junio de 1952), 'Historia de la neurología española', junto a B. Rodríguez Arias y L. Barraquer Bordas (V Reunión Bianual de la SEN; Murcia, 22 y 23 de noviembre de 1958); y 'Concepto clínico actual de las encefalitis víricas, junto a B. Rodríguez Arias (VII Reunión Bianual de la SEN; Pamplona, 16 y 17 de octubre de 1962).

Líneas de investigación

La formación de Lafora fue básicamente neuropatológica, pero su estancia en Múnich y Washington D.C. le acercó a la clínica de la especialidad. Prueba de ello es que en la mayoría de sus trabajos el estudio anatómico se acompañaba de una exposición detallada de la clínica de cada caso.

Su primer trabajo, 'Sur la karyorrhexis neuroglique',² lo publicó tres años después de finalizar su licenciatura. Un año después, en 1911, publicó en Alemania su trabajo sobre las inclusiones de cuerpos amiláceos en las neuronas en un caso de epilepsia mioclónica familiar que había estudiado durante su estancia en Washington D.C.^{3,4}. Poco después, junto con Glueck, amplió la anterior publicación, añadiéndole la historia clínica, así como el detalle del carácter hereditario autosómico recesivo y la posible etiología debida a un error metabólico congénito (figura 2). El cuadro clínico lo presentó un muchacho de 16 años con una clínica caracterizada por mioclonías, crisis parciales del lóbulo occipital, crisis generalizadas y demencia progresiva. El enfermo murió pocos años después por un estado epiléptico mioclónico.

Beitrag zur Histopathologie der myoklonischen Epilepsie.

Von Dr. Gonzalo R. Lafora (aus Madrid), Histopathologe.

Bearbeitung des klinischen Teiles von

Dr. Bernard Glueck,

(Aus dem Laboratorium des "Government Hospital for the Insane" in Washington. D. C. [Direktor: Prof. Dr. W. A. White].)

Mit 3 Textfiguren und 2 Tafeln. (Eingegangen am 29. Mai 1911.)

Wie wohl bekannt ist, stellt die myoklonische Epilepsie ein seltenes Krankheitsbild dar, welches aus einer Kombination von Paramvoclonus multiplex (Friedreich) und Anfällen sehr ähnlich denen, welche für die Epilepsie charakteristisch sind, besteht. Die Krankheit ist eine degenerative und wird als eine schwere Form des Paramyoclonus betrachtet.

Friedreich¹) beschrieb 1881 zwei Fälle von Paramyoclonus multiplex, deren Hauptsymptome Zuckungen verschiedener Muskelgruppen, eines Muskels oder Faserbündel eines Muskels waren. Diese Zuckungen konnten nicht willkürlich beeinflußt werden; sie hörten während des Schlafes auf und modifizierten willkürliche Bewegungen nur sehr wenig. Fälle von Myoclonus sind später bei Kindern von Delvart2) und von Janowickz3), bei Säuglingen von Cirelli4) und Papillon5), bei infektiösen Krankheiten von Valobra⁶), Meynier⁷) und Giacomucci⁸)

- Paramyolonus multiplex. Virchows Archiv 86. 1881.
 La paramyoclonus multiplex chez l'enfant. 8°. Lille 1902.
 Tic convulsif des enfants, paramyoclonus multiplex et cohrée électrique; étude critique et comparative. 4°. Paris 1891.
- 4) Micolono multiplex in un lattante. Gaz. d. osp., Milano 26, 329. 1905.
 5) Syndrome mycolonique avec réaction méningée chez un enfant de 18 mois. letin de la Soc. pédiatr. de Paris 9. 1907.

 6) Policlono infettivo (contributo allo studio delle mioclonie). Scritti medici
- in onore di C. Bozzolo. Torino 1904.
- 7) Contributo clinico allo studio delle mioclonie infettive nell'etá infantile. di psich. etc. 27, 773. Torino 1906.
- 8) Di una rara complicazione della febre tifoidea. La clinica medicale italiana. Marzo 1907, S. 174. Z. f. d. g. Neur. u. Psych. O. VI.

Figura 2. Portada del artículo 'Beitrag zur Histologie der myoklonischen Epilepsie'. en Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie de Lafora y Glueck5.

Comentaba: "... la presencia de cuerpos amiláceos en las células de la corteza cerebral y de los núcleos grises centrales...abundando especialmente en la corteza visual" (figura 3). Lafora sostiene en su trabajo que los cuerpos amiláceos se tiñen con diferentes colorantes, lo que permite afirmar que: "Todas estas reacciones no dejan duda sobre la naturaleza amilácea de estos cuerpos. Es pues muy probable que los cuerpos amiláceos sean simplemente producto de trastornos metabólicos del sistema nervioso" (figura 3)⁵.

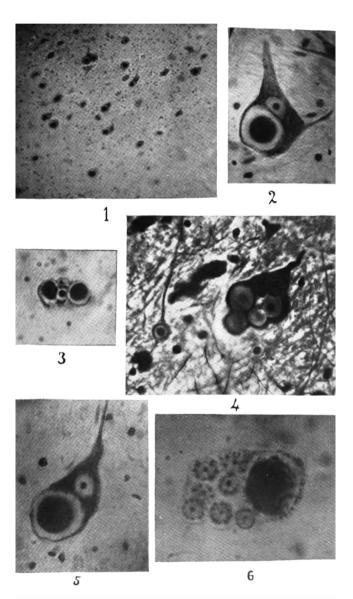


Figura 3. Anatomía patológica de la epilepsia mioclónica, publicada originalmente en el trabajo 'The presence of amyloid bodies in the protoplasm of the ganglion cells: a contribution to the study of the amyloid substance in the nervous system'³

Inicialmente se dudó de la autenticidad del trabajo de Lafora, especialmente Stürmer, de la escuela alemana, aunque posteriormente fue reconocida su aportación como veraz. Jakob subrayó la importancia del hallazgo, denominando al cuadro 'enfermedad de Lafora'.

Lafora estudió con detalle la correlación clínico-anatómica de la enfermedad, advirtiendo que en su caso y los descritos por Westphal y Pilotti la presencia de inclusiones amiláceas intracelulares coincidió con la presentación de mioclonías, circunstancia que no se constató en los casos descritos por Spielmeyer, Bielschowsky y Weimann, en los que la presencia de cuerpos amiláceos no se acompañó de mioclonías. Por ello Lafora afirmó: "... podremos aceptar la posibilidad de que el síndrome mioclónico dependa de una determinada localización de esta lesión"⁵.

La principal aportación de Lafora, la epilepsia mioclónica, no resta valor a otras investigaciones sobre la clínica y patología neurológica, actividades de asistencia o enfoque médico sobre la educación sexual, educación de los disminuidos mentales, así como problemas médicolegales.

La neurosífilis fue un cuadro ampliamente tratado por Lafora, dedicando varios de sus estudios a la forma juvenil de la parálisis general progresiva. En 1917, y años sucesivos, estudió el tratamiento de la neurosífilis por vía intrarraquídea con bioyoduro, bismuto y neosalvarsán. Lafora adoptó la administración de sueros preparados in vitro y utilizó una particular aplicación terapéutica: una gota de bismuto soluble mezclada con el LCR que acababa de extraer.

Sobre la ataxia tabética aportó la hipótesis de que su origen afectaba además de a la sensibilidad profunda a formaciones del cerebelo, laberinto y II par craneal. Aportó también nuevas hipótesis sobre la etiología de la artropatía de esta enfermedad. Una aportación llamativa fue el estudio de las formas gástricas o monosintomáticas de la tabes.

Las psicosis seniles y preseniles, entre ellas la enfermedad de Alzheimer, fueron tema de amplio estudio. Documentó el octavo caso de enfermedad de Alzheimer en la literatura internacional⁶. Resumió sus estudios en la ponencia que presentó en el primer Congreso Internacional de Neuropatología, celebrado en Roma en 1952, con el título de 'Valorisation critique des découvertes histopathologiques dans sénilité'. Resaltó la lesión de los pequeños vasos cerebrales en las demencias señaladas por

Nissl y Alzheimer y la descripción de la formación de las placas seniles, destacando que, en la enfermedad de Alzheimer, la degeneración fibrilar es más abundante en la región media parieto-occipital y occipital, topografía que justificaría la presentación de afasia, apraxia y agnosia en la enfermedad. Igualmente recalcó los trabajos de Río-Hortega, que describían lesiones de degeneración fibrilar de Alzheimer en los astrocitos y células del epéndimo. Lafora expuso en su ponencia una serie de conceptos patológicos que no pocas veces estaban en contradicción con las ideas del momento.

Otro tema de estudio fue la neuropatología de la esquizofrenia, por influencia de sus maestros Alzheimer y Nissl durante su estancia en Múnich, y que continuó durante su estancia en Washington D.C., estudiando 60 cerebros de enfermos esquizofrénicos. El resultado científico fue desalentador.

Lafora realizó investigaciones en neurofisiología en el laboratorio del que Cajal le había nombrado director. Investigó la función del cuerpo calloso en animales de experimentación, estudiando la causa de los trastornos motores y apráxicos en los mismos. Igualmente se interesó por el estudio de la fisiología del sueño y su patología.

A lo largo de su actividad asistencial publicó numerosos casos clínicos, así como de terapéutica y diagnóstico, entre ellos estudios mielográficos. Cabe señalar que en 1915 describió como síntoma precoz de la meningitis cerebroespinal el prurito nasal, que fue reconocido por algunos autores como 'signo de Lafora'.

Lafora estudió la psiquiatría y la asistencia de enfermos discapacitados y mentales, plasmando sus ideas en artí-

culos y conferencias. Del mismo modo, se interesó por problemas de higiene mental y colaboró en peritajes forenses, tanto en España como durante su estancia en México. Sobre el estudio psicopatológico, destacan sus artículos 'El criminal nato', 'Psicopatología del crimen' y 'Análisis psicopatológico del estrangulador de mujeres Gregorio Cárdenas'.

Muchos fueron los médicos que asistieron junto a él, primero en el consultorio de San Bartolomé, y posteriormente en el laboratorio de Cajal y en el Hospital Provincial. Entre ellos destacaron Rey Ardid, Valenciano, Obrador y Fernández-Armayor, pero más que discípulos eran médicos generales con ansia de adquirir formación neurológica, por lo que no puede afirmarse la existencia de una escuela formada junto a Lafora.

Bibliografía

- Valenciano L. El Doctor Lafora y su época. Madrid: Morata; 1977.
- 2. Lafora GR. Sur la karyorrhexis neuroglique. Trab. Lab. Inv. Biol. 1910;8:149-155.
- 3. Lafora GR. The presence of amyloid bodies in the protoplasm of the ganglion cells: a contribution to the study of the amyloid substance in the nervous system. Bulletin of the Government Hospital for the Insane. 1911;3:83-92.
- 4. Lafora GR. Über das Vorkommen amyloider Körperchen im Innern der Ganglienzellen: zugleich ein Beitrag zum Studium der amyloiden Substanz im Nervensystem. Virchows Arch Pathol Anat Physiol Klin Med. 1911;205:295-303.
- 5. Lafora GR, Glueck B. Beitrag zur Histologie der myoklonischen Epilepsie. Z Ges Neurol Psychiatr. 1911;6:1-14.
- García-Albea E. Lafora y los dos primeros casos de enfermedad de Alzheimer publicados en España. Rev Neurol. 1998;27:515-9.