

del síndrome hemipléjico. Durante el ictus apopléctico conviene ser reservado. Si el coma se prolonga más de lo debido, si la temperatura se eleva en exceso, y, sobre todo, si se forma la escara sacra, la vida corre un peligro inmediato. El enfermo muere á los pocos días en el *decubitus acutus*.

Cuando el enfermo recobra en seguida los sentidos, y faltan los signos del decúbitus, la vida no corre peligro. Todo va á reducirse á la parálisis de un lado del cuerpo. El destino de esta hemiplegia, está subordinado á una serie de elementos de importancia muy distinta. En igualdad de condiciones, el porvenir de una parálisis completa y total es más sombrío que el de una hemiplegia parcial é incompleta. La edad del enfermo es un elemento de gravedad que debe tenerse en cuenta. Es indudable que, en general, el síndrome hemipléjico es más grave en el anciano y en el niño, que en el adulto. Ya hemos indicado la suspensión de desarrollo y la deformidad monstruosa que origina la hemiplegia en la infancia. El estado general del individuo, y la coexistencia de lesiones cardio-arteriales, agravan el pronóstico. Deben tenerse en cuenta, é interpretarse de un modo desfavorable, la posibilidad de ictus nuevos y de nuevas parálisis que interesen después el lado enfermo ó el sano. Pero estos elementos de gravedad son muy generales y susceptibles de correctivos numerosos.

Lo que domina en realidad el pronóstico, es la causa y el mecanismo del síndrome hemiplegia. Una parálisis por destrucción del sistema piramidal, es más grave que una hemiplegia por compresión. Esta se corrige en cierto número de casos; aquélla origina siempre la contractura permanente y la impotencia motora. Unas veces esta impotencia es grandísima, y el enfermo queda condenado por toda la vida al decúbito horizontal con degeneración precoz ó tardía y todas las complicaciones que origina la permanencia continuada en el lecho. Pero casi siempre, por fortuna, la impotencia es incompleta, y desde este punto de vista, hay una multitud de grados. Entre el hemipléjico que se arrastra pesadamente apoyado en un bastón, y el que anda sin dificultad, se observan todos los estados intermedios. En estas condiciones, la hemiplegia es sólo un mal insignificante. Es verdad que pueden agravarla complicaciones sensitivas, motoras, tróficas. La coexistencia de nuevos fenómenos, por ejemplo, afasia, convulsiones generales ó parciales, trastornos intelectuales, son complicaciones agravantes, sobre las que es inútil insistir.

Las hemiplegias que no dependen de una lesión de déficit, sino de un proceso circulatorio, tóxico, infeccioso ó inhibitorio, son por lo general benignas, transitorias y curables. Algunas son de pronóstico grave ó fatal; por ejemplo, la hemiplegia pneumónica de los viejos. Esta gravedad depende del estado general, al que están subordinadas dichas hemiplegias. Los enfermos, en estos casos, mueren, más que por la hemiplegia, por la intoxicación ó la infección, de la que es un epifenómeno la parálisis.

Respecto á la hemiplegia histérica, es indudable que su gravedad es menor que la de las parálisis orgánicas. Pero conviene saber que suele ser rebelde, tenaz, recidivante, y que descartando el pronóstico *quoad vitam*, puede convertirse en una enfermedad prolongada y grave.

Si la causa es accesible á la terapéutica, como la sífilis, los traumatismos, el pronóstico es benigno, á condición de que se prevenga la degeneración secundaria por un tratamiento precoz y enérgico.

TRATAMIENTO — En ciertos casos, es posible prevenir la hemiplegia. Si en un sífilítico, por ejemplo, se observan en uno de los lados del cuerpo hormigueos ó sacudidas convulsivas, un tratamiento específico, enérgico, puede, corrigiendo estos prodromos, impedir que sobrevenga la parálisis. Una hemiplegia de esta naturaleza, tratada en su principio, cuando no hay aún inminencia de contractura secundaria, puede curar si se la ataca con valentía. Por lo demás, en todo síndrome hemipléjico debe atenderse á la causa, cuando es accesible á nuestros medios terapéuticos. A esta categoría pertenecen el histerismo y ciertos traumatismos craneanos. Por desgracia, la causa se halla muchas veces fuera del alcance de todos los tratamientos médicos ó quirúrgicos. En estos casos, hay que esperar la curación de la naturaleza medicatriz.

Cuando principia á iniciarse la contractura secundaria, no es posible esperar la curación completa. Es más útil entonces saber lo que debe evitarse, que lo que hay que ordenar. Es necesario proscribir todos los estimulantes: estricnina, baños sulfurosos, y sobre todo, la electricidad, que aceleran ó exageran la contractura.

Aun después, cuando la contractura ha llegado á la fase estacionaria, la electricidad es poco útil. Pueden emplearse también el amasamiento, las fricciones, los baños, etc.; y al interior, el yoduro potásico á pequeñas dosis. No debe esperarse la curación radical de esta terapéutica paliativa; lo más prudente es hacer comprender á los enfermos que sólo obtendrán una simple mejoría.

Atetosis doble.

Un año después de la descripción de Hammond, publicó Clifford Albutt (1) el primer caso de atetosis doble. Al poco tiempo, publicó Purdon otro caso análogo. Pero en realidad, el primero que hizo un cuadro de conjunto y llamó la atención sobre esta enfermedad, fue Clay Schaw (2). Después se han publicado, en todos los países, observaciones y tesis. Dos monografías interesantes, una de Andry (3) y otra de Michailowsky (4), contienen todos los datos de interés.

A pesar de la multiplicidad de estos trabajos, quedan todavía muchos puntos oscuros. Conocemos mal las condiciones etiológicas de la atetosis doble, ignoramos por completo su substratum anatómico y sólo son posibles las hipótesis sobre su patogenia. ¿Es una enfermedad autónoma? ¿O se trata mejor dicho, como pretende Audry, de un síntoma común, no sólo de afecciones cerebrales diversas, sino de lesiones espinales, de neuritis periféricas y hasta de neurosis? En el estado actual de la ciencia es imposible resolver de una vez la cuestión. Creemos, no obstante, que la atetosis doble de origen medular, periférica ó neurósica, no debe confundirse con la de origen cerebral. Aquella es una complicación simple, un accidente transitorio curable. La atetosis do-

(1) Clifford Albutt, Case of athetosis. *Med. Times*, 1872.

(2) Clay Schaw, On athetosis or imbecility with ataxia, six cases. *St. Barth. Hosp. Rep.*, London, 1873.

(3) Audry, L'athétose double et les chorées chroniques de l'enfance. Paris, 1892.

(4) Michailowsky, Étude clinique sur l'athétose double. Th. de Paris, 1892.

ble de origen cerebral tiene una fisonomía distinta por completo. No es una entidad morbosa; es sencillamente un síndrome común de lesiones *cerebrales* diversas, casi análogo á la corea crónica sintomática y á la enfermedad de Little, con la que la confunden ciertos autores. Hasta nueva orden, haciendo estas reservas, puede conservársela su autonomía clínica y describirla por separado como una variedad de diplegia cerebral de la infancia (1).

SINTOMATOLOGÍA. — La atetosis doble, congénita de ordinario, principia en los dos años primeros de la vida. Se presenta rara vez en la segunda infancia ó en la adolescencia y sólo en casos excepcionales en la edad adulta. Unas veces se desarrolla sin prodromos apreciables, otras es precedida de convulsiones más ó menos repetidas que van acompañadas ó no de fiebre y de delirio. Se la ha visto suceder, en casos excepcionales, á un ataque de parálisis generalizada, á un accidente ferroviario, etc.

Es muy raro que se generalice desde el principio. Por lo general, invade progresivamente la cara, los miembros superiores é inferiores, el tronco, cualquiera que sea la región en que principie. Esta invasión es esencialmente insidiosa y sigue una marcha progresiva lenta. Pueden transcurrir varios años, como sucedió en las observaciones de Greidenberg, Blocq y Blin, entre la invasión respectiva de cada miembro.

Una vez desarrollada la atetosis doble, presenta una fisonomía particularísima. Está esencialmente caracterizada por los tres signos siguientes: *movimientos involuntarios, estado espasmódico y debilidad intelectual.*

A) **Movimientos atetósicos.**—Son involuntarios, irregulares, ilógicos, poco extensos y generalizados por lo común á todo el cuerpo (en particular á las extremidades).

En la *cara*, la amiotaxia es constante ó casi constante. En las observaciones de Dreschfeld, Oulmont y Warner, quedó á salvo la cara. Los movimientos involuntarios principian casi siempre por ella. Son de ordinario unilaterales, en ciertos casos se localizan exclusivamente en la mitad inferior de la cara (Charcot, Huet y Kurella), ó sólo en un lado (Barrs, Leube). Son siempre más acentuados en la parte inferior. « Los movimientos de la cara, dice Clay Schaw, son verdaderamente extraordinarios y producen expresiones variadas, las más frecuentes las de la risa prolongada, debida al espasmo de los retractores de los ángulos de la mandíbula, del risorius, de los zigomáticos, de las fibras inferiores del orbicular de los párpados, que elevan algo el párpado inferior mientras que la frente se arruga. Sigue á esta expresión otra de calma relativa producida por la relajación de dichos músculos; pero las huellas de sus ondulaciones se marcan por arrugas que envejecen la cara. Se ve producirse el aspecto de la sorpresa y de la emoción. Oulmont (2) las describe así: « Son contracciones aisladas, independientes de todos los músculos de la cara. De aquí los gestos que representan todas las variedades de los sentimientos expresivos: en unos enfermos es la risa; en otros el desaliento, la admiración, la curiosidad ». Estas expresiones diversas no están en relación con la idea actual de los enfermos.

La lengua, como todos los músculos de la cara, está animada durante el re-

(1) Véase Lannois, *Diplégies de l'enfance. Rev. de Méd.*, 1893.

(2) Oulmont, *Th de Paris*, 1878.

poso, de movimientos que se acentúan cuando el enfermo la saca de la boca. Se tuerce entonces y se agita en todos sentidos. A consecuencia de estos movimientos trémulos incesantes, se hipertrofia en ciertos casos y sale de la cavidad bucal.

Los *miembros superiores* se afectan antes ó á la vez que la cara. No se observan de ordinario movimientos en ellos hasta que se interesa la cara. Estos movimientos suelen predominar en un miembro. Son siempre más fuertes y en ciertos casos están localizados solo en las *manos*. En los *dedos*, donde recuerdan los movimientos de los tentáculos del pulpo, se observan de preferencia en la articulación metacarpo-falángica. « Los movimientos más extraños, según Michailowsky, son la flexión y la extensión alternas (sin ser verdaderamente rítmicas), de los dedos, de donde resulta que el enfermo abre y cierra la mano. A estos movimientos de flexión y de extensión se agregan los de abducción y adducción que hacen que cuando se abre la mano estén muy separados los dedos y juntos cuando se cierra. En esta serie de contracciones gozan los dedos de una independencia absoluta. El índice y el medio por una parte, el anular y el meñique por otra, forman grupos que se mueven de preferencia á la vez y en el mismo sentido pero independiente uno de otro ».

En la muñeca las oscilaciones tienen los mismos caracteres que en los dedos pero son más ligeras. Imprimen á la mano actitudes variadas de flexión, de extensión, de inclinación cubital ó radial, etc.

El antebrazo, el brazo y hasta la raíz del miembro, están animados algunas veces por movimientos involuntarios.

En los *miembros inferiores* las sacudidas son menos marcadas que en los superiores. Tanto en aquellos como en estos, son más fuertes en las extremidades, es decir, en los *pies* y en los *dedos* y presentan la misma lentitud é igual carácter de independencia. Cuando participa de ellos la articulación tibio-tarsiana, el pie adopta posiciones variadas de flexión, de extensión, etc. En ciertos casos se han observado movimientos involuntarios de flexión y de extensión de la pierna sobre el muslo y de éste sobre la pelvis.

Pueden interesarse el *cuello* y el *tronco* . Se ve entonces oscilar con lentitud la cabeza hacia adelante, atrás ó á los lados, en una serie de combinaciones imprevistas. En casos más raros se afecta el tronco. Adersen ha observado su torsión en todas las posiciones.

Cualquiera que sea el sitio de estos movimientos atetósicos, presentan ciertos caracteres comunes. Son involuntarios, arítmicos, continuos, poco extensos, lentos. Su amplitud es, por lo demás, muy variable. Al lado del tipo medio, que es el que hemos utilizado para la descripción, se observan movimientos atenuados (tipo atenuado) ó más ó menos extensos (tipo coreiforme). Persisten durante el reposo. Las emociones, los esfuerzos, los actos volitivos, la temperatura ambiente los exageran. Bourneville y Pilliet han demostrado que aumentan algunas veces durante los actos voluntarios, hasta el punto de asemejar sacudidas coreiformes verdaderas, sobre todo en la primer mitad del tiempo necesario para la ejecución del acto. La voluntad carece de influencia dinámogena ó moderadora, bien marcada sobre esta *amiotaxia* , que cesa durante el sueño, excepto en algunos casos muy raros (Massalongo, Kurella).

B) **Rigidez muscular.**—La rigidez de los miembros, dice Gowers, es uno

de los signos más importantes de la atetosis doble. Se observa el *mínimum* durante el reposo, como los movimientos involuntarios. Al ejecutar un acto voluntario, un esfuerzo, aumenta de un modo considerable y llega á la contractura verdadera. El espasmo es en ocasiones tan fuerte que inmoviliza los miembros y hace desaparecer los movimientos atetósicos. En los miembros inferiores, donde la contractura es más frecuente, la pierna se pone en flexión y el pie en *varus equinus*; en los superiores es casi la regla el tipo de flexión.

Coexiste con este estado espasmódico la exageración de los reflejos. Esta exaltación, constante según Massalongo, suele ser difícil de apreciar á causa de la rigidez muscular.

Los movimientos involuntarios y el estado espasmódico de los miembros originan una serie de trastornos funcionales más ó menos marcados, según los casos. Dificultan ó imposibilitan los movimientos volitivos, alterando la dirección y el



Fig. 17. — Actitud rígida en la atetosis doble.

objeto. Los enfermos suelen ser incapaces de vestirse, de comer, de beber. Lo consiguen en ocasiones empleando procedimientos muy ingeniosos. La marcha se altera. Cuando anda el enfermo lo hace de una manera espasmódica: camina con los muslos y las rodillas algo dobladas, rozando éstas una contra otra, y las piernas muy separadas. Los brazos quedan pegados al tronco, los antebrazos separados como un balancín, el tronco rígido y arqueado; el enfermo anda balanceándose «como un pato». Resultan también trastornos de la palabra y de la escritura, á consecuencia de esta rigidez muscular y de los movimientos atetósicos (músculos de la lengua, de los labios, del velo palatino). En ciertos casos, el enfermo es incapaz en absoluto de hablar. Por lo general, lo hace con lentitud, como si hubiera «que sacarle las palabras de la boca». Es una dislalia difícil de describir, fácil de comprender cuando se ha oído, y que presenta todos los grados imaginables. «En la atetosis doble, dice Audry, no hay afasia. Jamás se han observado sordera ni ceguera verbal; algunos enfermos, los más incomprensibles, los más mudos, comprenden con facilidad las preguntas y las contestan por signos; otros saben leer bastante bien y hasta escribir». En efecto, estos individuos no son más agráficos que afémicos. La escritura es difícil á causa de los trastornos motores de la mano, excepto cuando esta disgrafia depende de una debilidad intelectual. Por lo general, los escritos de estos individuos son temblorosos, llenos de garrapatos y casi ilegibles.

Debe atribuirse también al estado espasmódico y á la atetosis la hipertrofia de los músculos por exceso de función, las laxitudes articulares, las sublucciones de las falanges y las deformidades de los dedos, que se observan en ciertos casos. Hasta parece que la desviación raquídea que existe en la sexta

parte de los casos, según Audry, en forma de cifosis, de esclerosis ó de lordosis, depende del mismo mecanismo patógeno.

C) Trastornos intelectuales.—Son de ordinario congénitos, y se manifiestan desde los primeros años de la vida ó se presentan después. Son constantes ó casi constantes. En la cuarta parte de los casos la inteligencia se conserva, al parecer, bastante bien; en el resto está más ó menos alterada (imbéciles, idiotas). Se caracterizan por quedar estacionarios en vez de aumentar de una manera progresiva, como en la corea de Huntington.

Tal es la triada sintomática que hace de la atetosis doble una enfermedad especial desde el punto de vista clínico. Quedan por estudiar algunos síntomas inconstantes y de menos importancia.

Primero las *convulsiones*. Son frecuentes, casi constantes cuando principia la enfermedad en la primera infancia, unas veces transitorias, otras permanentes, y se presentan por accesos más ó menos repetidos. Los *ataques apoplectiformes* son mucho más raros y se observan de preferencia en los adultos; es raro que quede á consecuencia de ellos parálisis durable. Son frecuentes los *trastornos vaso motores* en las extremidades, y revisten la forma de rubicundez lívida de la piel, de hiperhidrosis, etc.

La sensibilidad general queda intacta de ordinario. Se observan algunas veces anestesia, hiperestesia, dolores musculares. La integridad de los sentidos es la regla. Se citan el estrabismo y el nistagmus. La pérdida del oído y del olfato depende, al parecer, de las alteraciones intelectuales. No se observan trastornos eléctricos en el sistema muscular; las funciones orgánicas son normales por regla general.

D) Evolución.—La atetosis doble, según hemos visto ya, se desarrolla de un modo progresivo y lento. Una vez desarrollada, queda estacionaria y dura veinte, treinta, cuarenta años y más. Jamás retrocede, camina siempre hacia la terminación fatal. Su pronóstico es por lo tanto grave. Es verdad que los atetósicos mueren casi siempre á causa de una enfermedad intercurrente: tuberculosis pulmonar, pulmonía, etc.

DIAGNÓSTICO.—Teniendo en cuenta el modo de principiar de la atetosis doble, su evolución, los caracteres de sus síntomas primordiales: movimientos involuntarios, estado espasmódico, debilidad mental, es fácil en la mayor parte de los casos, hacer un diagnóstico exacto.

Es difícil confundirla con los diversos *temblores* ó con la *corea ordinaria* de Sydenham. Los temblores tienen cada uno su ritmo con una cadencia particular. En la corea de Sydenham, los movimientos son más extensos y falta el elemento espasmódico; esta principia además en la segunda infancia y sigue una marcha rápida. El diagnóstico de la *corea crónica* es más difícil; en ésta faltan las rigideces; los movimientos son más bruscos, más rápidos y más extensos; los trastornos intelectuales en vez de quedar estacionarios, caminan con rapidez hacia la demencia. Existen casos dudosos, en los que el elemento espasmódico forma parte de la corea crónica, sobre todo en los niños, y que constituyen una especie de transición entre la corea y la atetosis. En ciertos enfermos los movimientos involuntarios revisten el carácter atetósico en la cara, por ejemplo, y coréico en los miembros, como sucedió en el ejemplo referido recientemente por Brissaud y Ha-