

dio. El mismo puede ser debido a isquemia transitoria medular o troncal (insuficiencia vertebrobasilar), cataplejía que acompaña al síndrome de narcolepsia (ver Alteraciones del sueño), o ser una manifestación aislada de brusco aumento de la presión intracraneal que a veces acompaña a ciertos tumores cerebrales o

hidrocefalia. El pequeño mal acinético da lugar a ataques de caída y es común durante la infancia, pero menos frecuente en adultos (véase Epilepsia y pequeño mal). En muchas personas pueden aparecer estos ataques durante meses o años sin que se encuentre causa alguna (ataques criptogénicos).

5. TONO MUSCULAR

La función tónica del músculo está regida por el sistema nervioso; al hablar de actitud y marcha, así como de la motilidad activa, se ha adelantado algo sobre la misma. Sus alteraciones revisten gran importancia en patología neurológica.

Nociones generales

Cuando se considera un músculo vivo, es decir, correctamente inervado y vascularizado, se nota que, aun en ausencia de motilidad voluntaria, se halla en un ligero grado de contracción que constituye un estado de *semitensión* particular, que no es ni la flaccidez de un músculo separado de sus conexiones, ni la tensión fuerte y dura de un músculo en contracción activa (durante un movimiento, por ejemplo). Los fisiólogos llaman a ese estado particular del músculo en reposo *tono muscular* (del griego *tonos*, tensión), el que se halla regido por el sistema nervioso. Un músculo privado de sus nervios pierde su tono.

El tono muscular constituye la base de la motilidad estática. Las actividades motoras estáticas son de diversa índole. En primer término hay una actividad motora estática que asegura la fijación de las diferentes articulaciones en actitudes determinadas, solidarias unas de otras y que, a su vez, componen la actitud de conjunto del animal (postura local y general).

Otra actividad motora estática es la que tiene lugar en un grupo muscular, en el momento de la contracción cinética de otro grupo: por ejemplo, para que sea útilmente realizado el movimiento voluntario del pie es necesario que tome apoyo sobre otro segmento del miembro, como es la pierna, que permanece fija e inmóvil, gracias a la actividad estática de sus músculos (contracción tónica de sostén).

Mientras que algunos neurólogos consideran comprendidas todas estas manifestaciones motoras estáticas en el concepto de tono muscular, otros afirman que únicamente es tono la *actividad postural*. El tono es esencialmente la *actividad postural* de la musculatura. En su actividad tónica los músculos funcionan, no como una máquina que produce trabajo mecánico, sino como aparatos fijadores de los segmentos óseos y cartilagosos del esqueleto (fig. 5-1).

El tono del músculo esquelético es un fenómeno reflejo. Lo estableció la clásica experiencia de Brondgeest (1860) en la rana espinal, es decir, en la rana a la que se ha separado la médula, de los centros superiores, por un corte transversal; la sección del ciático o de las raíces posteriores correspondientes de una pata de la rana hace que ésta permanezca flácida, mientras que la pata opuesta está en ligera flexión. Esta conserva su tono, mientras que aquélla lo ha perdido. Si en vez de seccionar las raíces o nervios periféricos se dilacera la

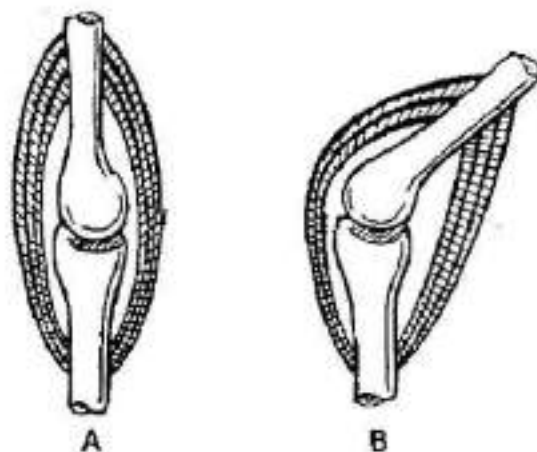


Fig. 5-1. A, Músculo en actitud de reposo. B, mantenimiento de la postura producida gracias a la modificación del tono en los músculos que mueven la articulación.

médula en el conducto raquídeo, desaparece el tono en todos los miembros de la rana. Esto demuestra que el tono muscular resulta de un reflejo cuyos centros están situados en la médula espinal, cuya rama aferente la constituyen los nervios sensitivos y cuya rama eferente la forma la neurona motriz periférica.

¿Cuáles son los estímulos que ponen en juego esta actividad refleja cuya resultante es el tono muscular? Se trata de estímulos propioceptivos, cuya fuente de origen es el mismo músculo: *cada músculo se crea y mantiene por sí mismo su propio tono*. De todos estos estímulos tonígenos, el más importante es el *estiramiento pasivo* muscular. Sherrington y Liddel comprobaron que el estiramiento pasivo de un músculo provocaba una contracción refleja del mismo, a la que llamaron *reflejo miotático* (de *mios*, músculo, y *tatos*, estirado). Estudiando este reflejo miotático, Sherrington y Liddel encontraron que estaba dotado de propiedades que recordaban, en todo, las de la contracción tónica postural. Los músculos extensores son los que poseen mayor reflectividad miotática por ser los que contribuyen, particularmente, a asegurar la actitud o postura general. En la posición de pie, por ejemplo, los estiramientos y presiones a que quedan sometidos ciertos músculos por efecto del peso del cuerpo determinan una actividad tónica mayor en los mismos.

Los estímulos propioceptivos que aseguran el tono muscular son recogidos por los husos neuromusculares, corpúsculos fusiformes situados entre las fibras musculares (fig. 4-6). Constituyen los órganos receptores sensibles al estiramiento, estando constituidos por 4 a 12 fibras fusales de diferente diámetro que poseen inervación propia a través de las motoneuronas gamma, incorporadas al sistema de la neurona motriz periférica, cuya célula de origen está en el asta anterior medular. La mayor o menor descarga de estas motoneuronas gamma produce una mayor o menor tensión de las fibras del huso neuromuscular. A mayor actividad gamma, mayor tensión del huso, y viceversa. A mayor tensión del huso, mayor resistencia al estiramiento, y viceversa.

La estructura sensible al estiramiento, determinado por la elongación muscular, es una formación anulospiral que rodea la porción ecuatorial de las fibras fusales. Los estímulos generados por el estiramiento de los husos, siguen por fibras sensitivas gruesas (fibras 1 a) llegando a la médula para hacer sinapsis en las motoneuronas alfa que, al estimularse, deter-

minan la contracción de las fibras musculares. A esta actividad que constituye un arco reflejo, se le llama reflejo miotático.

Paralelo al sistema de los husos neuromusculares existe otro sistema, el de Golgi, constituido por los órganos de este nombre, igualmente sensibles al estiramiento. Se localizan en los tendones, a nivel de su unión con los músculos, que, al ser excitados, descargan sus estímulos sobre la motoneurona alfa, a través de las fibras 1 b, que conducen a menor velocidad que las 1 a, siendo su umbral de excitación mayor que el del huso. Por lo tanto, este sistema es menos sensible que el de los husos, y actúa inhibiendo el reflejo miotático.

Sobre los centros espinales del tono actúan, a su vez, toda una serie de centros superiores, cuyo papel es regular, facilitando o inhibiendo, según los casos, la actividad de aquéllos.

Entre los centros superiores figura en primer término el núcleo vestibular de Deiters, que tiene una acción dinamógena o facilitadora sobre los centros espinales del tono. Al núcleo de Deiters convergen los estímulos laberínticos y su influencia sobre los centros motores espinales se ejerce por intermedio del tracto vestibuloespinal. Esta actividad del núcleo de Deiters es marcada en el mantenimiento de la postura general o actitud (véase capítulo sobre actitud).

El paleocerebelo, por intermedio del núcleo rojo y el haz rubroespinal cruzado, ejerce una función inhibitoria sobre los centros espinales del tono. La importancia de este freno *cerebelo-rubral* del tono muscular se pone de manifiesto en el clásico experimento de la rigidez descerebrada de Sherrington. La hipertonia que sobreviene en el animal descerebrado traduce la liberación de los centros tonígenos bulboespinales, del freno cerebelo-rubral.

En cambio, el neocerebelo (hemisferios cerebelosos) obra sobre el tono muscular en sentido dinamógeno o reforzador, pero no funciona sino en asociación con la corteza cerebral (fibras cerebelo-tálamo-corticales).

El paleocerebelo, esencialmente inhibitorio, y el neocerebelo, esencialmente dinamógeno, ejercen, pues, influencias en sentido inverso sobre el tono. Por ello el cerebelo actúa, en síntesis, como un centro regulador, inhibiendo o facilitando el tono, según los casos.

La neuropatología humana indica que el cuerpo estriado y el *locus niger* participan de una manera importante en esta regulación.

El *pallidum* refuerza los reflejos miotáticos pero tampoco funciona sino en asociación con

otras estructuras subcorticales a través del asa lenticular (fibras palidorréticas y palidorrubras). Su desaparición genera una hipotonía o disminución del tono. El *neostriatum* (caudado y putamen), a su vez, refuerza también los reflejos miotáticos por medio de sus fibras estriopalidales de naturaleza colinérgica, lentificando los movimientos y llevando los músculos a la rigidez. Esta facilitación, a su vez, sería debida a la acción de una neurona relacionada con el ácido gammaaminobutírico (GABA).

El *locus niger*, por último, inhibe el circuito estriopalidal por medio de la vía dopaminérgica nigroestriada, es decir, frenando el pallidum a través de la mencionada vía, acelerando los movimientos y disminuyendo el tono muscular.

En la enfermedad de Parkinson se encuentra una notable reducción de la concentración de dopamina en el *locus niger* y en el cuerpo estriado. La acción de las fibras estriopalidales colinérgicas predomina sobre las nigroestriadas, dando el característico cuadro de hipertonia extrapiramidal.

Finalmente, la corteza cerebral tiene una acción evidente. Se admite corrientemente que la zona motriz cortical y la vía piramidal ejercen una acción inhibitoria sobre el tono muscular. Por ello una lesión piramidal determina hipertonía. Sin embargo, la hipertonía que existe en las lesiones piramidales parece tener un determinismo más complejo. Algunos investigadores afirman que, en realidad, la zona motriz es una zona dinamógena muy potente para el tono muscular, y que es la zona premotora de la corteza (o sea, la parte de corteza frontal situada por delante de la circunvolución prerrolándica) la que genera los impulsos inhibitorios. Provocando experimentalmente lesiones de las fibras piramidales o del área 4 de la corteza, no se produce hipertonía si al mismo tiempo no se lesionan las vías extrapiramidales o el área 6 de la corteza, o sea la zona premotora. De modo que la hipertonía piramidal sería, en realidad, extrapiramidal; como se trata de hechos en discusión, conviene, sin embargo, atenerse a los conceptos clásicos del papel inhibitorio de la vía piramidal (fig. 5-2, color).

Modernas investigaciones establecen que la hipertonía piramidal puede resultar de la interrupción de las fibras corticorreticulares (distintas o formando parte de colaterales de los axones piramidales) dotadas de una acción inhibitoria sobre la formación reticular que, privada de dichas influencias inhibitorias, ejer-

cería por la vía reticuloespinal lateral una acción facilitadora sobre los centros espinales del tono. La formación reticular es asimismo inhibitoria y esta función sería ejercida por la parte ventral de la zona paramediana.

De todo lo dicho, puede afirmarse, en síntesis, que el tono de los músculos esqueléticos, cuyo significado funcional es el de una actividad postural, constituye una resultante de la acción, sin cesar fluctuante, de innumerables reflejos, en su mayoría propioceptivos, cuyos centros se encuentran en la médula espinal, pero sobre los que, a su vez, influyen otros centros superiores, con un papel inhibitorio o dinamógeno, según los casos.

Corresponde al núcleo de Deiters, a los hemisferios cerebelosos, al *pallidum* y al *neostriatum* una acción dinamógena, en tanto que al paleocerebelo, al núcleo rojo, al *locus niger* y a la corteza cerebral, un influjo inhibitorio o frenador.

En el sujeto normal, la interacción de estas influencias opuestas asegura la actividad tónica correcta.

En los casos anormales, las lesiones patológicas que asientan en los distintos centros los liberan de su influencia recíproca y, según dónde radique la alteración, se verá desaparecer la acción inhibitoria o la dinamógena.

Se está ahora en condiciones de comprender cómo se originan las alteraciones del tono muscular. Estas consisten en la disminución del tono: *hipotonía* (del griego *hypo*, menos; *tonos*, tensión), en su desaparición: *atonía* (del griego *a*, privativo; *tonos*, tensión), en su exageración: *hipertonía* (del griego *hyper*, exceso; *tonos*, tensión), o en una modificación en ataques o accesos de hiper o hipotonía, pudiendo ser normal el tono en los intervalos libres: *distonía* (del griego *dys*, mal; *tonos*, tensión).

Si se lesionan las vías aferentes sensitivas o sensoriales, lo mismo si se destruyen los centros tonígenos medulares o supramedulares, así como la vía motriz periférica, se producirá *hipotonía*. Por ello existe hipotonía en la polineuritis, en la tabes, en la poliomiélitis, en las afecciones cerebelosas, etcétera.

Si en cambio la lesión afecta a los centros o vías inhibitorias del tono, el resultado será que los centros subyacentes liberados exageren su acción y se produzca la *hipertonía*. Tal es el caso de las lesiones de la vía piramidal y del *locus niger*.

Si en lugar de lesiones destructivas o inhibitorias se trata de procesos irritativos, como ocurre por la acción de ciertos tóxicos, se produci-

rá hipertonia; ejemplo de ello es la intoxicación por la estricnina o el tétanos.

EXPLORACION

El examen de la motilidad pasiva significa, a la vez, la exploración del tono muscular. Comprende tres partes: 1º, la inspección; 2ª, la palpación; y 3ª, la realización de los movimientos pasivos.

Inspección. Se observa la actitud de los miembros, y si las masas musculares hacen o no relieve. Cuando existe aumento del tono, los miembros toman actitudes especiales, que pueden ser de flexión o de extensión, y las masas musculares ofrecen marcado relieve.

En la hipotonía o flaccidez, las masas musculares no hacen relieve y los miembros permanecen como hundidos en el lecho.

Palpación. La palpación de las masas musculares, tomando las mismas a mano llena, permite distinguir su grado de consistencia: duras en los estados de hipertonia o contractura, blandas en los de hipotonía o flaccidez, elásticas en el músculo normal.

Realización de movimientos pasivos. Consiste en mover las articulaciones del enfermo, ejecutando los movimientos que precedentemente se le había ordenado practicar en forma activa (flexión y extensión de miembros superiores e inferiores). Se tomará la precaución de invitar al enfermo a que haga de cuenta que sus miembros no le pertenecen, que no oponga dificultad alguna a los movimientos que el médico realizará pasivamente. Si es necesario, distraerá su atención conversándole al mismo tiempo.

El médico tomará nota de la amplitud con que se hacen los movimientos pasivos y la resistencia al desplazamiento.

La imposibilidad de ejecutarlos o su limitación muy acentuada puede depender de causas extraneurales, como por ejemplo una fractura, una luxación, una osteoartritis o una anquilosis.

En esta forma la exploración de la motilidad pasiva puede servir para delimitar una paresia o parálisis de causa nerviosa de una impotencia funcional de causa extraneurales (osteoarticular, etc.).

En la hipertonia se notará que los movimientos están limitados en su amplitud y que existe una verdadera resistencia que dificulta su realización.

En la hipotonía sucede lo contrario: los movimientos se ejecutan con gran facilidad y

son de gran amplitud; así, por ejemplo, podrá llevarse fácilmente el talón hasta el isquion o hacer apoyar el plano de flexión del antebrazo sobre el plano homónimo del brazo.

Existe un estado particular en que los músculos ofrecen a los movimientos pasivos una resistencia plástica, como de cera, conservando los miembros durante más o menos tiempo la nueva posición que se les ha dado. Se ha denominado a este estado especial *catalepsia* (del griego *katalambanein*, suspender), rigidez cataléptica o *flexibilitas cerea*.

Para poner en evidencia la catalepsia se eleva pasivamente el brazo del enfermo hasta la horizontal, dejándolo en dicha posición; luego se solicita al paciente que efectúe determinado movimiento como levantarse, sentarse o sacar la lengua. En condiciones normales el paciente bajará su brazo; si éste continúa levantado se afirma que hay catalepsia. La misma se produce en las lesiones de las áreas corticales premotoras; puede verse asimismo en la esquizofrenia.

ALTERACIONES

Hipotonía

Se designa así a la disminución del tono de los músculos esqueléticos. La hipotonía puede ser de grado variable, desde la hipotonía leve hasta la hipotonía extrema o atonía. Puede asociarse a otros trastornos neurológicos o bien constituir por sí sola todo el cuadro de la enfermedad. Patogénicamente la hipotonía depende de lesiones que radican en los mismos músculos, en el sistema nervioso periférico o en el sistema nervioso central.

1º Hipotonías por lesiones musculares. Se observan: a) en las miopatías, en las que la disminución del tono muscular marcha a la par con la disminución de la fuerza y las modificaciones morfológicas de la musculatura; b) en la enfermedad de Oppenheim, denominada también *amiotonia congénita*. La hipotonía, en esta enfermedad, es el trastorno primordial. Aparece desde el momento del nacimiento determinando impotencia muscular casi completa, sin que haya parálisis. La hipotonía es tan considerable que permite dar a los miembros las posiciones más extraordinarias y si se sientan los pacientes se produce una incurvación de la columna; en cambio, al ponerlos de pie, los miembros se flexionan. Los reflejos están conservados. No hay reacción de denervación.

2° Hipotonías por afecciones del sistema nervioso periférico. Es fácil comprender aquí la existencia de hipotonía, por la interrupción que sufre el arco reflejo del tono, ya sea en su rama aferente o eferente. Por esta razón hay hipotonía en las afecciones de la neurona motriz periférica, que tienen como característica producir parálisis flácida, o sea, parálisis con disminución del tono: por ejemplo, las lesiones radiculares, las polineuritis y las polirradiculoneuritis idiopáticas o inmunológicamente condicionadas (síndrome de Guillain-Barré).

3° Hipotonías por afecciones del sistema nervioso central. a) En enfermedades de la médula: la hipotonía se presenta sobre todo en las enfermedades que determinan lesiones del cuerpo celular de la neurona motriz periférica, como la poliomielitis aguda o demás amiotrofias espinales, y en las que determinan lesiones de las raíces y los cordones posteriores de la médula, interrumpiendo la conducción de los estímulos propioceptivos, que tan importantes son para el mantenimiento del tono, como la tabes. La hipotonía tabética es una de las hipotonías más características. Predomina en los miembros inferiores y determina la actitud del *genu recurvatum*, clásica en el tabético. En los casos avanzados, la hipotonía tabética es tan notable que el enfermo puede adoptar las actitudes más variadas, como lo haría un contorsionista. En la enfermedad de Friedreich, en la que están afectados las raíces posteriores, los cordones posteriores medulares y los fascículos cerebelosos, la hipotonía es más o menos acentuada. En las secciones medulares completas existe, en el primer período de *shock medular*, una gran hipotonía (fig. 5-3).

b) En las afecciones cerebelosas: la hipotonía se halla presente en el síndrome cerebeloso

y a ella se deben las pruebas de pasividad que se practican en la exploración de este síndrome (ver Síndrome cerebeloso).

c) En las afecciones extrapiramidales: la corea de Sydenham y la corea de Huntington presentan hipotonía. Debe destacarse, sin embargo, que en las formas juveniles de esta última enfermedad, la semiología hipertónica y acinética es de entrada predominante, y su diagnóstico se basa en el contexto familiar.

Finalmente, en ciertas afecciones funcionales del sistema nervioso, como la hemiplejia histerica, se encuentra hipotonía muscular. Las hemiplejias orgánicas presentan hipotonía en su primer período o período de flaccidez.

Hipertonía

El aumento del tono muscular se designa con el nombre de hipertonía; también se lo denomina contractura o rigidez.

En primer término, la hipertonía se halla presente en los casos en que existen lesiones de la vía motriz piramidal, formando parte del síndrome denominado piramidalismo. Se la halla, por tanto, en las hemiplejias cerebrales, pedunculares, protuberanciales y bulbares, en las paraplejias o monoplejias espásticas. La hipertonía de estas afecciones constituye la *contractura verdadera* de los clásicos o hipertonía piramidal, que difiere por ciertos caracteres de la hipertonía de origen extrapiramidal, denominada, con más frecuencia, *rigidez*.

La *hipertonía piramidal* se limita por lo general a los miembros, no participando los músculos de la cara, ni los de la nuca. Afecta los músculos flexores y pronadores en el miembro superior y los extensores en el miembro



Fig. 5-3. Hipotonía muscular. El talón se halla en contacto con el isquion.

inferior. Es una hipertonia con las siguientes características: al pretender extender pasivamente el miembro superior flexionado, se encuentra una resistencia inicial que, una vez vencida, permite efectuar el movimiento (signo de la navaja, ver fig. 5-4). Se acompaña de los demás signos de piramidismo: paresia o plejía, hiperreflexia profunda, signo de Babinski, *clonus* del pie y de la rótula y sincinesias.

La hipertonia extrapiramidal, o rigidez, se observa en la enfermedad de Parkinson y en los parkinsonismos como el farmacológico u otros, en la enfermedad de Wilson y en todas las enfermedades que se acompañen de signos parkinsonianos (ver cuadro).

La hipertonia, en estos casos, predomina en los músculos de la nuca y de la cara, y en los músculos agonistas y antagonistas de los miembros por igual. Es plástica, vale decir, reductible con los movimientos pasivos, dando lugar al fenómeno de la rueda dentada o signo de Negro. Al extender pasivamente el miembro superior, se encuentra una resistencia al estiramiento que hace que la hipertonia pueda ser vencida en forma intermitente, como si fueran escalones o etapas, o precisamente los dientes de una rueda de engranaje. De ahí su nombre de fenómeno de la rueda dentada (ver fig. 5-4). Al soltar el miembro, éste queda en la posición en que se deja. Cuando se explora la resistencia a los movimientos pasivos en un lado, podemos pedir al enfermo que haga un determinado movimiento con el otro, por ejemplo cerrar y abrir el puño lentamente, y de esta manera puede ponerse de manifiesto una rigidez o un signo de la rueda dentada, que de otro modo no hubiera aparecido (signo de Ford). Asimismo, se le puede solicitar que extienda el miembro inferior, mientras se explora el tono muscular en el miembro superior homólogo (maniobra de Noica o signo del bloqueo). La misma exagera la rigidez extrapiramidal, haciéndose notoria en casos dudosos. Los movimientos voluntarios se hacen con lentitud (hipoquinesia con bradiquinesia); los reflejos profundos están normales. Hay reflejos posturales (contracción paradójica de Westphal); el reflejo nasopalpebral está exaltado y es inagotable. La hipertonia extrapiramidal suele asociarse asimismo a asimetría, disminución o pérdida de los movimientos de balanceo de las extremidades superiores durante la marcha, adiadocinesia (por rigidez simultánea de los músculos agonistas y antagonistas de la economía) y, en ocasiones, a amimia, actitud en flexión unilateral o bilateral y trastornos vegetativos.

Como ya se señaló antes, la hipertonia extrapiramidal compromete sobre todo a los músculos proximales. Los músculos cervicales se hallan afectados tempranamente por la hipertonia en la enfermedad de Parkinson, en especial los flexores de la cabeza. De ahí el interés de la prueba "de la caída de la cabeza", descrita por Wartenberg, que se efectúa del siguiente modo. Hallándose el paciente en decúbito supino, el examinador mantiene su cabeza elevada sosteniéndola con una de sus manos. En un momento determinado y mientras procura distraer la atención del enfermo, la deja caer súbitamente. Con la otra mano, colocada encima mismo del plano horizontal en que está tendido el enfermo, comprueba la fuerza de la caída de la cabeza, cuya rapidez se aprecia visualmente. Se estima que la prueba es "positiva" cuando la caída se lentifica o no se produce. Los casos extremos dan lugar al signo del "almohadón psíquico": los pacientes no apoyan la cabeza en la cama, como si tuvieran una almohada invisible (*oreiller psychique*).

En el fenómeno de la navaja, la relajación luego de la resistencia inicial, obedece al efecto inhibitorio de los órganos musculotendinosos de Golgi, los que, debido a su alto umbral, solamente entran en acción a partir de un cierto grado de estiramiento. Por el contrario, la relajación rítmica en el fenómeno de la rueda dentada depende, probablemente, de una asinergia entre las acciones antagónicas de los receptores fusoriales y de los órga-

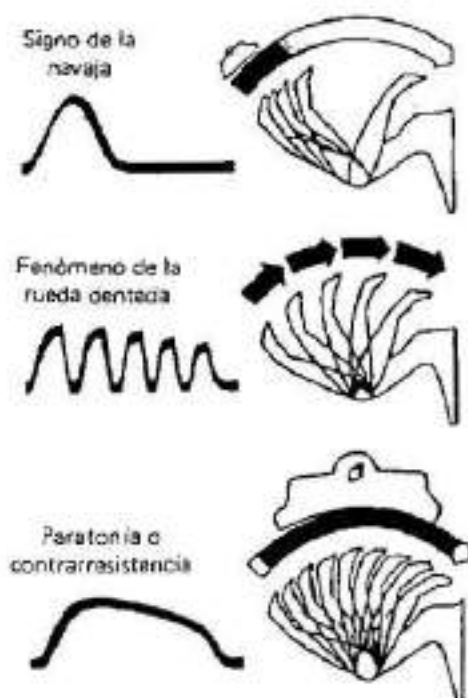


Fig. 5-4. Formas más importantes de aumento del tono muscular.

nos de Golgi; así, durante el estiramiento, alternan contracciones musculares reflejas de origen fusorial con relajaciones correspondientes a la acción inhibitoria de los órganos de Golgi.

Los caracteres diferenciales entre estas dos clases de hipertonia quedan resumidos en el siguiente cuadro:

<i>Contractura piramidal</i>	<i>Rigidez extrapiramidal</i>
1° Se exagera con el movimiento activo y cede con el reposo	1° Cede con los movimientos activos y se exagera con el reposo
2° Predomina en los músculos distales y en un grupo funcional, o sea, flexores y pronadores para el miembro superior y extensores para el miembro inferior	2° Afecta sobre todo a los músculos proximales y por igual a agonistas y antagonistas, flexores y extensores
3° Signo de la navaja presente	3° Signo de la navaja ausente
4° Signo de Negro ausente	4° Signo de Negro presente
5° Reflejos profundos exagerados	5° Reflejos profundos normales

Gegenhalten, paratonia o contrarrestencia. Es una forma de hipertonia muy intensa que se caracteriza por la gran y a veces total resistencia que opone el paciente al estiramiento pasivo de sus miembros, efectuado por el examinador (ver fig. 5-4). El tono muscular aumenta proporcionalmente al grado de estiramiento de la articulación y a la velocidad del movimiento (a mayor grado de estiramiento y velocidad, mayor resistencia). Contrasta llamativamente con la ausencia total de esta hipertonia cuando el paciente extiende sus miembros voluntariamente. Se observa en procesos involutivos difusos cerebrales, especialmente frontales (corteza premotora) y de tipo isquémico (enfermedad vascular multiinfarto).

Síndrome de actividad muscular sostenida. Conocido también como *neuromiotonia*, se caracteriza por una contracción persistente de todos los músculos esqueléticos, que aparecen indurados. El movimiento en este caso sólo puede realizarse contra resistencia de la oposición de los antagonistas. El electromiograma muestra un patrón patognomónico con descargas sostenidas de unidades motoras (incluso durante la mejor relajación posible por parte del enfermo); generalmente presenta buena respuesta a la terapéutica con anticonvulsivantes (difenilhidantoína, carbamacepina).

Contracturas limitadas. Las contracturas pueden ser *limitadas* y observarse fuera de toda lesión nerviosa propiamente dicha, como las que se presentan cuando hay inflamación de

membranas serosas: meningitis, peritonitis, artritis.

En las meningitis, la contractura se localiza en los músculos de la nuca, determinando la denominada *rigidez de nuca* (véase Síndrome meníngeo) y en los músculos flexores de los miembros inferiores, originando los signos de Kernig y de Brudzinski. Rigidez de nuca puede

observarse también en los tumores del cerebelo, así como rigidez de la columna vertebral en tumores medulares.

En las peritonitis agudas de cualquier origen se produce contractura de los músculos abdominales; su grado extremo constituye el *viente en tabla*. Igualmente en las fibromiositis reumáticas de los músculos abdominales se observan contracturas.

En las artritis agudas y en la artritis tuberculosa hay contractura de los músculos periarticulares.

La contractura, en estos casos, es de naturaleza refleja y es esencialmente una contractura de defensa. En el caso de las meningitis interviene también la irritación directa de algunos componentes del arco reflejo tónico.

Otro ejemplo de contractura limitada está dado por la *miotonia* o hipertonia de origen muscular: con la contracción voluntaria o con la percusión del músculo con el martillo de reflejos, existe una prolongación anormal de la contracción muscular debida a una alteración en la relajación correspondiente (ver capítulo 6).

Ciertas infecciones e intoxicaciones, como el tétanos y la intoxicación por la estrienina, determinan contracturas, probablemente por una acción tóxica irritativa sobre los centros tónicos bulbomedulares (hiperexcitabilidad de las motoneuronas α).

En el tétanos la contractura es dolorosa, presentando exacerbaciones paroxísticas. Co-

mienza, por lo general, a nivel de la nuca y de los músculos masticadores, determinando el *trismus*, que no permite al enfermo abrir la boca. La contractura, al abarcar otros músculos de la cara, origina la facies de risa sardónica. La extensión y generalización de la contractura dan lugar a las variadas actitudes del opistótonos, emprostótonos, pleurotótonos y ortótonos que se han analizado en el capítulo de actitud.

En la intoxicación por la estricnina, las contracturas se asemejan a las del tétanos; se inician habitualmente por los miembros inferiores, contrariamente a éste, que lo hace por la nuca y los músculos masticadores, se extienden luego a los miembros superiores y al tronco y excepcionalmente provocan trismus.

Seudocontracturas. Con este nombre se conocen ciertos estados musculares que se asemejan a la hipertonía o contractura; se trata por lo general de procesos musculares de diversa naturaleza, como miositis, miosclerosis o tumores, que aumentan la consistencia de los músculos, haciéndolos duros, fibrosos, pero sin dar la sensación de elasticidad que se tiene en la contractura verdadera.

Una seudocontractura es la denominada *contractura isquémica de Volkmann* que se observa a raíz de la colocación de un yeso en el miembro superior, que comprime excesivamente en caso de fracturas. La contractura isquémica se revela porque los dedos se doblan y la mano se flexiona sobre el antebrazo. Ello se debe al desarrollo de una miositis esclerosa en los flexores.

Contracturas funcionales. Su tipo es la contractura *histérica* que puede revestir la forma hemipléjica, monopléjica, etc., y se caracteriza por sobrevenir después de una emoción grave, acompañarse de anestesia o hiperestesia de distribución atípicas y faltar todo signo de piramidalismo.

Distonía

Se denomina distonía a las perturbaciones del tono en que alternan la hipotonía y la hipertonía. Depende de lesiones del sistema extrapiramidal. Se observa en la distonía de torsión de Oppenheim y en la atetosis doble (véase Síndromes extrapiramidales).

Resumen de las alteraciones comunes del tono

<i>Hipotonia</i>	
Lesiones de la neurona motriz periférica	{ Poliomiелitis Polineuritis Polirradiculoneuritis
Lesiones del sistema propioceptivo y cerebelo	{ Tabes Enfermedad de Friedreich Síndrome cerebeloso
Lesiones extrapiramidales	{ Corea
Lesiones que afectan a los músculos	{ Enfermedad de Oppenheim (amiotonia congénita) Miopatías
<i>Hipertonía</i>	
Lesiones de la vía piramidal (contractura)	{ Hemiplejias espásticas Paraplejias espásticas Cuadriplejias espásticas Monoplejias espásticas Enfermedad de Parkinson Parkinsonismos
Lesiones de la vía extrapiramidal (rigidez)	{ Enfermedad de Wilson Atrofia olivopontocerebelosa Parálisis supranuclear progresiva Degeneración estriónigrica Síndrome de Shy-Drager
<i>Gegenhalten. Paratonía</i>	
Lesiones corticales difusas	{ Enfermedad vascular multiinfarto
<i>Neuromiotonia</i>	
Descarga persistente de unidades motoras	{ Síndrome de actividad muscular sostenida
<i>Distonia</i>	
Lesiones del sistema extrapiramidal	{ Distonia de torsión de Oppenheim Atetosis doble

6. TROFISMO

Nociones generales

La nutrición, el desarrollo y la vida, esto es, el trofismo de ciertos tejidos como el músculo, la piel, el pániculo adiposo subcutáneo, los huesos y las articulaciones, está muy directamente vinculado con el sistema nervioso, y las lesiones de éste determinan en aquéllos la producción de trastornos que se denominan *tróficos*.

Intervención del sistema nervioso en el trofismo. El trofismo del músculo depende de la neurona motriz periférica; su destrucción, sea en su centro celular (células de las astas anteriores de la médula espinal y de los núcleos motores bulbotuberanciales) o en su prolongación cilindroaxil (raíces anteriores, nervios periféricos), determina la atrofia muscular.

En el trofismo de la piel y sus anexos tienen una influencia importante las fibras nerviosas aferentes que transmiten impresiones sensitivas y sensoriales. Es así como lesiones traumáticas ínfimas sobre zonas anestésicas de la piel, es decir desprovistas de su inervación sensitiva, pueden determinar graves alteraciones destructivas en las mismas. Idéntica influencia trófica de los conductores sensitivos se ha señalado para el caso de los huesos y articulaciones.

Pero también tiene un papel trófico innegable, sobre estos tejidos (piel, huesos, etc.), el sistema nervioso simpático, influencia que puede ser directa o bien ejercerse por intermedio de modificaciones de la circulación de esos tejidos (sabido es que los nervios vasomotores corresponden al sistema nervioso simpático).

Por último, el propio metabolismo muscular cumple un importante papel en el mantenimiento de su trofismo, como se verá luego.

EXPLORACION

El examen del trofismo se realiza en la siguiente forma:

Inspección. Se observa el estado nutritivo de la piel (sequedad, turgencia, elasticidad), la distribución e intensidad del pigmento, la presencia o no de ulceraciones, el estado de las uñas, el volumen o tamaño de las masas musculares, si hay diferencia entre las de uno y otro lado del cuerpo, el relieve de las mismas, si están o no animadas de *fasciculaciones*, es decir, de movimientos involuntarios, rápidos, parecidos a los de los vermes, que se deben a contracciones aisladas de las fibras que integran el músculo y no dan lugar a desplazamientos. Estas fasciculaciones no deben confundirse con los movimientos de los fascículos musculares o temblor determinados a menudo por el enfriamiento. Se observan luego el esqueleto y las articulaciones: si hay desviaciones o deformidades de la columna vertebral (cifosis, escoliosis), si existen alteraciones articulares (artropatías) o fracturas espontáneas, denominadas también fracturas patológicas (aunque no con mucha propiedad).

Palpación. Sirve para completar la exploración del trofismo muscular y osteoarticular. Se palpan las masas musculares y se aprecia si se hallan blandas y depresibles, si conservan o no su elasticidad normal.

Exámenes complementarios. En el caso del músculo la exploración de su trofismo se completa con:

a) La medición comparativa del calibre de las masas musculares, hecha con una cinta métrica, en puntos estrictamente semejantes de uno y otro lado y cuidando que la compresión ejercida con la cinta métrica sea igual en ambos lados. La medición permite descubrir diferen-

cias en el volumen de los músculos que escapan a la simple inspección.

b) La excitación mecánica de los músculos: cuando se percute directamente un músculo se ve contraer un fascículo de fibras musculares en toda su longitud (contracción idiomuscular refleja); en caso de alteraciones tróficas del músculo se modifica esta excitabilidad según el tipo de las mismas (se halla abolida en las atrofas miopáticas).

c) Exámenes eléctricos: electromiografía.

d) Dosaje de enzimas [creatinfosfoquinasa (CPK), transaminasa glutámico-oxalacética (GOT), aldolasa, lacticodehidrogenasa (LDH)].

e) Biopsia muscular.

ALTERACIONES

Se analizarán sucesivamente las alteraciones del trofismo, que pueden observarse a nivel de la piel y sus anexos, de los músculos y del sistema óseo.

Trastornos tróficos de la piel y anexos

Entre las alteraciones tróficas más importantes de la piel figuran las siguientes:

a) **Úlcera perforante o mal perforante.** Se encuentra generalmente a nivel de la planta del pie (mal perforante plantar), otras veces a nivel del dorso del pie (mal perforante dorsal), en la nariz (mal perforante nasal) o en cualquier otra parte de la cara. Consiste en una ulceración circular de tamaño variable (de uno a tres centímetros), rodeada por un ribete endurecido. Parece realizada con un instrumento perforador, quedando, a veces, al descubierto huesos y tendones. Es indolora y presenta una zona de hipoestesia más allá de su periferia, de breve extensión. Ordinariamente asienta en un lugar del pie sometido a presión, como es la cabeza del quinto o del primer metatarsiano (figs. 6-1 y 6-2), pero, como se ha dicho, no siempre es plantar, sino que puede ser dorsal, nasal, etc. Se observa en la neuropatía diabética; también en la siringomielia (fig. 6-2), en la lepra y en la tabes.

b) **Úlceraciones de decúbito.** Aparecen en sitios de la piel sometidos a la presión continua del lecho, como la región sacra o la región maleolar externa, por la inmovilidad que guarda el paciente, tal como ocurre en las hemiplejías y paraplejías. La acción mecánica (presión) y la falta de movimiento (parálisis) hacen que la piel sufra una isquemia prolongada, que



Fig. 6-1. Mal perforante dorsal, en pie izquierdo. Podomegalia derecha.

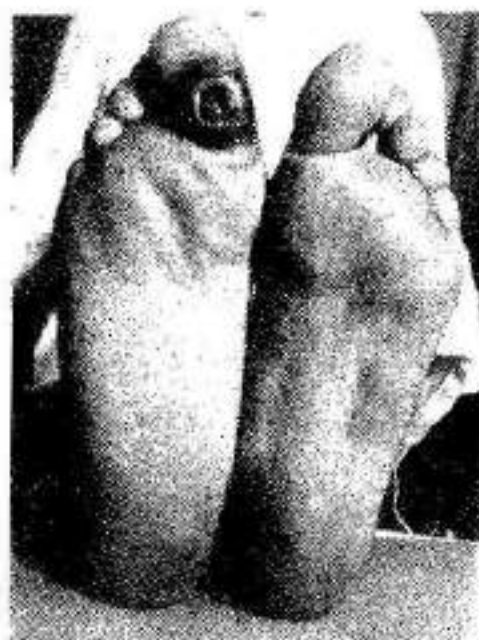


Fig. 6-2. Mal perforante plantar en un enfermo de siringomielia.

facilita la acción destructiva tisular. Las úlceras de decúbito tienen el tipo anatómico de la escara, esto es, de una lesión necrótica destructiva de la piel y del tejido celular subcutáneo; por eso se las denomina también escaras de decúbito (figs. 6-3 y 6-4). Generalmente, dependen de falta de cuidados minuciosos del enfermo, pero, a veces, a pesar de todas las precauciones, las escaras pueden desarrollarse a los pocos días de instalada una paraplejía o una hemiplejía: es el *decúbito agudo*, de pronóstico sombrío.



Fig. 6-3. Escara sacra. Isquemia por compresión.



Fig. 6-4. Escara sacra.

c) **Lesiones ampollosas.** Se trata de flictenas, vesículas o ampollas de tipo pénfigo que se ven aparecer en el curso de las polineuritis, de lairingomielia y en las paraplejías bruscas por sección medular especialmente (fig. 6-5). Aparte de estos casos, la erupción de vesículas en el trayecto de un nervio y sobre una placa eritematosa, generalmente unilateral, caracteriza a una afección debida a un virus filtrable que ataca a los ganglios de las raíces posteriores de los nervios y que se designa con el nombre de herpes zoster o zona (fig. 6-6).

d) **Panadizo analgésico.** Debido a la abolición de la sensibilidad térmica y dolorosa, se observa en ciertos enfermos desarrollarse en dichas zonas panadizos por lesiones triviales que no alcanzan a producirlos en un individuo normal. Forman parte del cuadro de lairingomielia. Se conocen en este caso con el nombre de panadizo analgésico de Morvan. El panadizo analgésico de Morvan es un síndrome que vincula, desde un punto de vista fisiopatológico, a la lepra y a lairingomielia.

e) **Glossy-skin (piel luciente).** Este trastorno trófico de la piel está caracterizado porque el tegumento se adelgaza, se atrofia, presentando una superficie muy lisa y de un brillo especial. Cuando radica en los dedos, las extremidades de éstos aparecen afiladas y muy a menudo con estriaciones ungueales (fig. 6-7). Se observa en lairingomielia, en las neuritis o radiculitis paresiantes y en las hemiplejías.

El trastorno trófico puede igualmente consistir en una hiper- o disqueratosis cutánea, así como también en una anomalía en la distribución del pigmento: discromías, vitiligo con decoloración de los pelos, etc. Esto último (canicie prematura), junto al hallazgo de calcificaciones arteriales precoces, en ocasiones atrofiaciones musculares y otras manifestaciones orgánicas provocadas por la edad, se describen en la progeria (enfermedad de Werner). El hallazgo de lesiones pigmentarias cutáneas (manchas



Fig. 6-5. Lesiones tróficas en un caso de polineuritis.



Fig. 6-6. Herpes zoster o zona intercostal.



Fig. 6-7. Piel luciente (glossy-skin) más marcada en los dedos meñique y anular.

"café con leche"), en número superior a seis y de más de 1,5 cm de diámetro mayor, particularmente en tronco y axilas, hacen el diagnóstico de enfermedad de von Recklinghausen o neurofibromatosis. Adenomas sebáceos localizados en la frente, el ala de la nariz y las mejillas pueden ser observados en la esclerosis tuberosa (enfermedad de Bourneville). Como indicio precoz suelen presentarse unas manchas blancas hipopigmentadas (*white spots*); más de tres mayores de 1 cm hacen el diagnóstico correspondiente. En la enfermedad de Sturge-Weber-Dimitri se observa la presencia de un nevo facial rojo vinoso que sigue la distribución cutánea del trigémino.

Las alteraciones tróficas del tejido celular subcutáneo pueden ser debidas a la pérdida del tejido graso subcutáneo que se observa en la progeria, en la lipodistrofia progresiva, en el síndrome de Russell (tumor del diencéfalo), en la anorexia mental y en el curso de una enfermedad caquetizante. En todos estos casos la pérdida grasa es más o menos generalizada. La pérdida localizada del tejido graso puede observarse por presión crónica local (lipoatrofia semicircular), como consecuencia de inyecciones locales subcutáneas (de insulina, por ejemplo) y acompañando las alteraciones cutáneas de la esclerodermia o la morfea. El exceso de tejido adiposo, que suele ser localizado (lipoma), se observa también en forma de lipomas múltiples o en el marco de una adiposis dolorosa de Dercum. Por último, pueden existir calcificaciones del tejido graso subcutáneo; ocurren en la esclerodermia y en la calcinosis universal, esta última, sobre todo en mujeres jóvenes como secuela de una miopatía.

Las alteraciones tróficas de las uñas pueden observarse en muchas enfermedades del sistema nervioso. Estas alteraciones consisten unas veces en hipertrofia, como ocurre a nivel

de las uñas de los pies en sujetos con hemiplejía o paraplejía crónicas. Otras veces las uñas se atrofian y se hacen muy friables, pudiendo hasta caer, tal como ocurre en ciertas polineuritis, y especialmente en la polineuritis arsenical. En ésta (así como también en la polineuritis por talio, junto con alopecia y amaurosis progresiva) se observan las líneas blancas de Mees, que desde la base ungueal avanzan hasta la punta de la uña, en un plazo no mayor de seis meses. En las polineuritis se encuentra asimismo una separación del lecho ungueal o signo de Alford. Se denomina surco de Beau a un surco trasversal de las uñas y cuya distancia con la matriz suele indicar la fecha de un padecimiento.

Las alteraciones de los cabellos en ocasiones pueden orientar en el diagnóstico de una afección nerviosa. El encanecimiento precoz anormal se advierte en la progeria, como ya se mencionó, y como secuela de una meningitis. La pérdida capilar localizada se describe en la neuropatía trigeminal, aunque es más frecuente de observar como alopecia areata (proceso dermatológico).

Trastornos tróficos de los músculos

Atrofias musculares

La atrofia muscular es, según André Léri, "la disminución del volumen y del número de las fibras contráctiles de uno o de varios músculos". Los centros que intervienen en el trofismo de los músculos son las células de las astas anteriores de la médula espinal; los cilindros de estas células pasando por las raíces anteriores alcanzan los nervios motores y van a parar a los músculos (neurona motriz periférica).

La atrofia muscular puede tener varios orígenes según que la lesión radique en los distintos tramos de la neurona motriz periférica: médula, raíz o nervios periféricos.

Pero el trofismo de la célula de las astas anteriores medulares puede a su vez ser influido por fibras centrales (piramidales) provenientes de la corteza, cuyas arborizaciones terminales se esparcen alrededor de dichas células, y por fibras sensitivas, procedentes de la periferia que, después de un corto trayecto medular, entran en contacto directo o indirecto con esos centros tróficos. Existen, así, dos motivos más de atrofia muscular: en el primer caso por lesión central, como ocurre en una hemiplejía; en el segundo caso por lesiones periféricas, como ocurre en una artritis, que por un meca-

nismo reflejo da lugar a la atrofia localizada que suele acompañarla.

Las atrofas de origen central pueden, a veces, asociarse a lesiones del lóbulo parietal.

Por último, los músculos pueden sufrir una atrofia progresiva muy extensa, sin que exista la menor lesión a nivel de los centros nerviosos, por un trastorno exclusivamente miopático (fig. 6-8, color).

Se distinguen, pues, atendiendo a su diferente origen, tres grandes grupos de atrofas musculares: 1º Atrofas neuropáticas, que comprenden las amiotrofias secundarias a lesiones de los centros tróficos medulares, de las raíces o nervios periféricos y a lesiones centrales; 2º Atrofas miopáticas, que comprenden las debidas a lesiones de los mismos músculos, y 3º Atrofas musculares por mecanismos no bien determinados.

1º Atrofas neuropáticas. Se designan así las atrofas musculares por lesiones de la neurona motriz periférica, ya sea en su centro celular, como ocurre en la poliomiелitis aguda, o a nivel de las raíces o de los nervios periféricos, como en las radiculitis o neuritis, y a las atrofas por lesiones centrales, como ocurre en la hemiplejia.

Las primeras, esto es, las atrofas producidas por lesiones de la neurona motriz periférica, se denominan *atrofas degenerativas* por presentar reacción de denervación; las segundas, las debidas a lesiones centrales, no presentan reacción de denervación y se las denomina *atrofas por inactividad no degenerativas*.

Caracteres de las atrofas neuropáticas degenerativas: a) Las atrofas se inician, generalmente, por las extremidades distales de los miembros y disminuyen de intensidad hacia la raíz de los mismos; habitualmente son asimétricas; b) pueden ser hereditarias y familiares; c) se acompañan de modificaciones de los reflejos y, a veces, de alteraciones de la sensibilidad; d) presentan fasciculaciones y contracción idiomuscular; e) dan reacción de denervación parcial o total; la electromiografía comprueba potenciales de fibrilación; f) evolucionan en forma variable. Son ejemplos de este tipo de atrofia las observables en las atrofas musculares espinales y en las neuropatías periféricas, razón por la cual se las denomina mielopáticas o neuríticas, según los casos.

a) **Atrofas musculares espinales.** Comprenden la poliomiелitis aguda (ver cap. 18), el síndrome de Aran-Duchenne, las enfermedades de Werdnig-Hoffmann y de Kugelberg-Welander, y el síndrome de Stark-Kaeser.

Síndrome de Aran-Duchenne. Cuando la atrofia neuropática degenerativa toma los músculos de la eminencia tenar e hipotenar, dando lugar a la mano simiana o la mano en garra (véase Mano), se la denomina atrofia de tipo Aran-Duchenne o síndrome de Aran-Duchenne. Este síndrome puede observarse en una serie de afecciones neurológicas tales como la esclerosis lateral amiotrófica, la siringomielia o tumores intramedulares, en lesiones radicales por artrosis u otros procesos compresivos de la columna cervical o bien aislado constituyendo la enfermedad de Aran-Duchenne; con menos frecuencia se observa en las polineuritis como la leprosa, particularmente en las atrofas profesionales (planchadoras), en las compresiones del plexo braquial por costillas supernumerarias o en las parálisis bajas del plexo braquial, que toman las raíces del mediano y cubital (parálisis del plexo braquial, tipo inferior o Déjerine-Klumpke), y en la esclerosis en placas de forma amiotrófica.

Enfermedad de Werdnig-Hoffmann. Es una afección hereditaria que comienza en la primera infancia, casi siempre antes del año de edad, iniciándose por la raíz proximal de los miembros no obstante ser de origen neuropático; primeramente ataca a los inferiores, pasando luego a los superiores. En general los pares craneales no se afectan salvo los bulbares, que pueden ser tomados. Existe compromiso de los músculos respiratorios, que habitualmente respeta el diafragma. Tiene una evolución relativamente rápida.

Atrofia muscular progresiva del adolescente. En este cuadro, denominado enfermedad de Kugelberg-Welander, hay también atrofas que asientan en la parte proximal. La raíz de los miembros inferiores se afecta primero. Su evolución es lenta. Es también hereditaria.

Síndrome escapuloperoneo de Stark-Kaeser. Se trata de una afección hereditaria que comienza en la adultez y asocia una atrofia distal de miembros inferiores y una atrofia proximal de miembros superiores. Comienza por atrofia de los músculos de la pantorrilla y de la flexión dorsal del pie y se extiende posteriormente a los músculos de la cintura escapular. Su evolución es lenta.

b) **Neuropatías periféricas.** Comprenden las radiculitis, neuritis (ver cap. 18) y las neuropatías periféricas heredodegenerativas como la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth y la neuritis intersticial hipertrófica de Déjerine-Gombault y Sottas.

Enfermedad de Charcot-Marie-Tooth, deno-

minada también *amiotrofia peronea*, o *en liga*. Comienza en la segunda infancia, atacando a varios hermanos (carácter heredofamiliar); anatómicopatológicamente se caracteriza por lesiones degenerativas de los cordones posteriores, de las células de las astas anteriores y de los nervios periféricos.

La atrofia se inicia por los músculos de los pies, luego asciende a los de las piernas (región anteroexterna) y tercio inferior del muslo (de ahí el nombre de atrofia en liga). Después de algún tiempo (a veces años) se invaden los músculos de la mano. La atrofia del pie determina la flexión plantar de los dedos (pie en garras) y la incurvación hacia adentro (varoequinismo). La atrofia se detiene en el tercio inferior del muslo y del antebrazo (respetando la raíz de los miembros). La arreflexia aquilea es precoz; la abolición de los rotulianos, más tardía. Existen parestesias siendo los trastornos sensitivos discretos (de la batiestesia y de la palestesia). Ocasiona tardíamente una impotencia funcional acentuada (fig. 6-9).

Neuritis intersticial hipertrófica de Déjerine-Gombault y Sottas. Esta afección se considera como una forma de la amiotrofia de Charcot-Marie-Tooth, con una semiología sensitiva cordonal posterior más acentuada. Los nervios se hallan engrosados y son fáciles de palpar en su trayecto (cubital, ciático poplíteo externo). Las lesiones de los mismos no difieren de las de la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth: proliferación schwanniana, alteración en catáfila de cebolla (onion-bulbs), etcétera.

Caracteres de las atrofas neuropáticas por inactividad no degenerativas. Son atrofas observables en los hemipléjicos, sobre todo en las hemiplejías infantiles, que se extienden a todo el miembro parético o paralizado. La atrofia es uniforme y se acompaña de signos de piramidismo. No presenta fasciculaciones ni reacción de denervación. La atrofia muscular depende en estos casos, en parte, de la inactivi-



Fig. 6-9. Atrofia tipo Charcot-Marie-Tooth.

dad que impone a los músculos la lesión piramidal.

2° Atrofas miopáticas (miopatías y polimiositis). Se trata de atrofas por lesiones que radican en los mismos músculos y caracterizan a las *miopatías primitivas* y a las *polimiositis*.

Caracteres de las miopatías: a) La atrofia comienza, en general, por la raíz de los miembros, son simétricas; b) son hereditarias y familiares; c) no se acompañan de modificaciones de los reflejos, salvo cuando la amiotrofia ha alcanzado un grado tal, que el reflejo no puede producirse porque el músculo es incapaz ya de contraerse por haber dejado de existir como tal. Tampoco se acompañan de perturbaciones de la sensibilidad; d) no presentan fasciculaciones ni contracción idiomuscular; e) *no dan reacción de denervación*, electromiográficamente no hay potenciales de fibrilación pero sí potenciales polifásicos característicos y abundantes a la contracción voluntaria; la creatinofosfoquinasa, la transaminasa glutámico-oxalacética, la aldolasa y la lacticodehidrogenasa están aumentadas en la sangre; f) pueden ser de evolución muy lenta (muchos años). La biopsia muscular pone de manifiesto lesiones distróficas o miosíticas, según el caso.

De acuerdo con los grupos musculares afectados por la atrofia, se originan distintos tipos de miopatías, presentando los enfermos ciertas deformaciones y actitudes características. Es

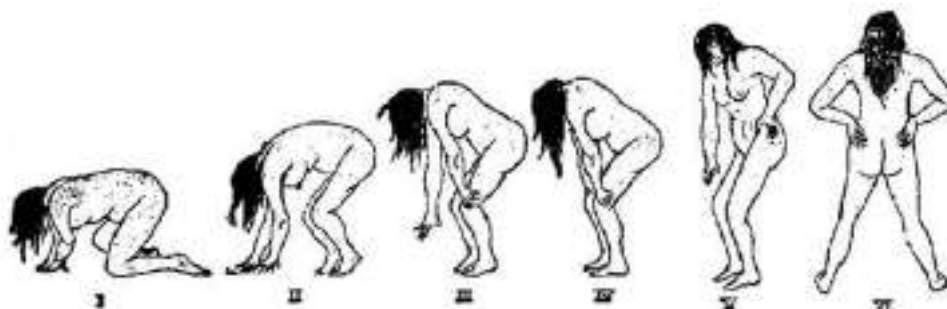


Fig. 6-10. Forma en que se levanta un miopático.

común observar la facies miopática, con risa transversal, la *scapula alata*, una gran lordosis lumbar. La atrofia de los músculos de la cintura determina el talle de avispa (*taille de guêpe*).

El miopático, si estaba en decúbito, se levanta en esta forma: apoya, primero, sus miembros superiores en el suelo o en el lecho, para lo que previamente se echa sobre su vientre; luego levanta un brazo y lo apoya sobre una rodilla, hace lo mismo con el otro brazo y apoyado ahora sobre sus miembros inferiores, como antes se apoyaba en el suelo, o lecho, yergue el cuerpo, corriendo sus miembros superiores sobre los inferiores; *el enfermo trepa a lo largo de sus piernas* (signo de Gowers, fig. 6-10). Estos actos complicados tienen por objeto suplir la acción ausente de los músculos lumbares.

Al final de su evolución, los miopáticos no pueden ya levantarse, pero pueden sí caminar, a pequeños saltos, con el cuerpo en cuclillas y apoyándose con los dedos de los pies y de las manos sobre el suelo. Es la *marcha de sapo*. Cuando los trastornos no son tan pronunciados, la debilidad de los músculos glúteos y pelvianos da lugar a la *marcha de pato* con balanceo de las caderas.

Las miopatías o atrofas musculares miopáticas son, ante todo, enfermedades heredo-familiares, regidas, en parte, por las leyes de Mendel. Los distintos tipos o variedades de las mismas, que se describen y se verán más adelante, son sólo modalidades especiales de iniciación de la enfermedad, que lo hace unas veces por los músculos de las cinturas, otras veces por los músculos de la cara y otras por los músculos de los miembros inferiores. Pero al final de su larga y lentísima evolución, la enfermedad lleva al miopático a la atrofia de casi todos sus músculos, inclusive el diafragma y también el corazón (hay perturbaciones registrables en el electrocardiograma), y entonces nadie puede decir a qué tipo inicial ha pertenecido; por todo esto, Erb propuso agrupar los distintos tipos miopáticos bajo la designación común de *distrofia muscular progresiva* o *atrofia muscular primitiva*. Al final de su evolución, se han observado en algunos casos de distrofia muscular progresiva, alteraciones mentales que justifican que Duchenne haya creído que la causa de las miopatías radicaba en lesiones cerebrales.

Una serie de estudios muy importantes ha demostrado que los enfermos miopáticos presentan una verdadera *diabetes creatinúrica*, es decir, eliminan espontáneamente *creatina* por la orina. En los sujetos normales la creatina no

se elimina por la orina como tal, sino bajo la forma de creatinina. El aumento de la excreción de creatina se halla relacionado con la destrucción muscular. La creatina se forma a partir de la arginina, la glicocola y la metionina. El hígado recibe ácido guanidinacético, producto de la interacción de la arginina y la glicocola y lo metila transformándolo en creatina. Esta es utilizada por el músculo, el que la fosforila convirtiéndola en fosfocreatina, sustancia energética, para degradarla luego a creatina y posteriormente a creatinina, forma normal de eliminación. El músculo distrófico no puede efectuar la fosforilación correspondiente, por lo que se acumula una sobrecarga de creatina, que se elimina como tal por la orina.

También se registra un aumento de la creatinofosfoquinasa, de la transaminasa glutámico-oxalacética, de la aldolasa y de la lacticodehidrogenasa en el suero; suele verse, asimismo, hiperaminoaciduria debido a la incapacidad del músculo para utilizar los aminoácidos o a una liberación de los mismos por el músculo distrófico.

Tipos de miopatías. A) *Tipo factoescapulo-humeral* o de Landouzy-Déjerine. La atrofia comienza por los músculos de la cara, tomando luego los de la cintura escapular. Aparece, como consecuencia, la *facies miopática* caracterizada por una expresión indiferente, los surcos faciales borrados, los labios voluminosos, sobresaliendo el superior sobre el inferior (labio de tapir). Cuando el enfermo ríe las comisuras no se elevan, dando lugar a la *risa transversal* o *risa forzada*. Los ojos se cierran incompletamente, el enfermo no puede silbar, ni pronunciar las letras labiales. Hay un aspecto de oligofrenia contrastando con el psiquismo normal del sujeto.

Los músculos del hombro y del brazo están afectados, respetando la atrofia a la mano y al antebrazo durante mucho tiempo. Como resultado de ello hay *scapula alata* (saliencia escapular) por atrofia del serrato mayor y del romboides.

Con el tiempo, se toman también los miembros inferiores, apareciendo la deformación del *talle de avispa* y los trastornos de la marcha ya mencionados, presentando el enfermo entonces el cuadro completo de la distrofia muscular progresiva de Erb (figs. 6-11 y 6-12).

B) *Tipo de Erb* o "de las cinturas". Compromete fundamentalmente ambas cinturas escapular y pelviana, comenzando por esta última en la mayor parte de los casos, hacia el final de la primera o en la segunda década de la



Fig. 6-11. Distrofia muscular progresiva.

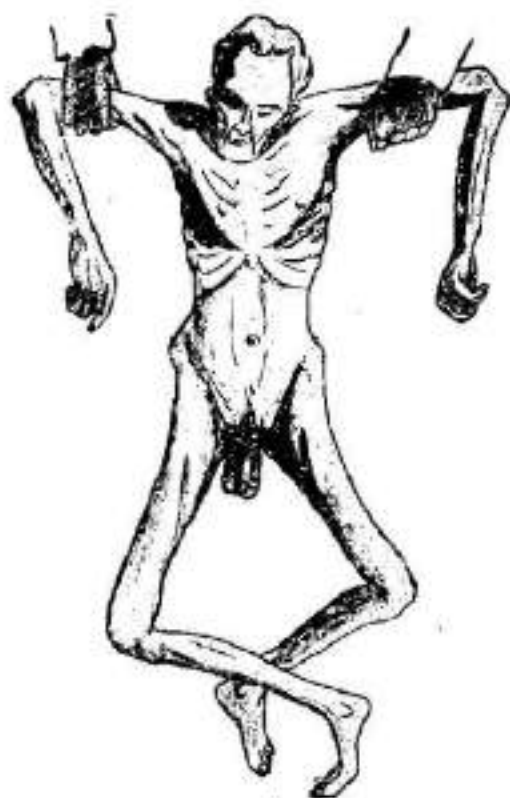


Fig. 6-12. Distrofia muscular progresiva muy avanzada.

vida. La evolución es generalmente benigna. Puede acompañarse de "seudohipertrofia" y existe una gran variabilidad clínica. Hay formas de comienzo escapulo-humeral.

C) *Tipo pseudohipertrofico de Duchenne.* Esta variedad de miopatía se caracteriza por presentar una falsa hipertrofia muscular, es decir, que ciertos músculos, generalmente los gemelos, aumentan considerablemente en volumen y consistencia, contrastando ello con la disminución de su fuerza (figs. 6-13 y 6-14). Ello se ha imputado, no al desarrollo del tejido contráctil, sino al desarrollo anormal de tejido escleroadiposo dentro de los músculos. Sin embargo, estudios recientes de tomografía muscular no han demostrado aumento del tejido escleroadiposo, por lo que la "seudohipertrofia" parece deberse al tejido muscular mismo y su mecanismo es poco claro.

La distrofia comienza por los miembros inferiores. Las pantorrillas son voluminosas, espesas y de consistencia dura. Con el tiempo aparece atrofia en los músculos de la cintura escapular, presentando el deltoides y el supra e infraespinoso "seudohipertrofia". No es raro que la pseudohipertrofia deje paso a la atrofia franca.

Existe una forma más benigna en cuanto a su pronóstico y evolución (forma de Becker). Se inicia en la segunda y no en la primera infancia como el Duchenne.

Todos estos tipos miopáticos, que se acaban de estudiar, suelen presentarse en toda su pureza, al iniciarse la enfermedad; al avanzar el proceso y generalizarse, la atrofia se intrinca, da lugar a formas intermedias y finalmente a un cuadro común: el de la distrofia muscular progresiva de Erb.

Polimiositis. Son procesos inflamatorios de los músculos, que cuando se acompañan de alteraciones cutáneas constituyen la dermatomiositis. Los músculos afectados suelen corresponder a la cintura escapular o pelviana; en el período agudo los músculos están edematizados, duelen a la presión y muestran aumento de su consistencia, instalándose posteriormente la atrofia, que tiene un parecido al miopático. La biopsia muscular muestra el predominio inflamatorio en forma de cúmulos linfocitarios focales y difusos, con degeneración y atrofia de las fibras musculares. Estos cuadros están vinculados con enfermedades del colágeno o constituyen síndromes paraneoplásicos, es decir, que son manifestaciones clínicas que acompañan o preceden a un tumor maligno (pulmón, intestino, estómago y próstata en el hombre; ovario,

Sinopsis sobre las atroñas musculares. División y caracteres

Grupo	Subgrupo o Tipo	Neurología	Lesión	Localización de la atrofia	Reflexividad	Sensibilidad	Fisiopatología	Reacción de degeneración	Carácter hereditario	Evolución	
Neuróticas	Mispálicas	a) Atroñas musculares espinales	Medulares	Extremidad distal de miembros	Alterada	No modificada	Presentes a veces	Presente	Ausente	Rápida	
		Polioencefalitis	Medulares	Extremidad distal de miembros e hipotenar	Alterada	No modificada	Presentes	Presente	Ausente	Lenta	
		Aran-Dochann	Medulares	Raíz proximal de miembros inferiores, juego sacro-cóccigeo, o generalizado	Alterada	No modificada	Presentes a veces	Presente	Presente	Rápida	
	Degenerativas	Mispálicas	Wenzig-Hoffmann	Medulares	Raíz proximal de miembros inferiores, juego sacro-cóccigeo, o generalizado	Alterada	No modificada	Presentes	Presente	Presente	Lenta
			Kugelberg-Welander	Medulares	Raíz proximal de miembros inferiores, juego sacro-cóccigeo, o generalizado	Alterada	No modificada	Presentes	Presente	Presente	Lenta
		Mispálicas	Stier-Kaewer	Medulares	Porción distal de miembros inferiores y raíz proximal de miembros superiores	Alterada	No modificada	Presentes	Presente	Presente	Lenta
			b) Neuróticas periféricas	Radiculíticas, neuríticas	Extremidad distal de miembros	Alterada	Alterada generalmente	Presentes a veces	Presente	Ausente	Rápida
			Hereditarias	Medulares y neuríticas	Porción distal de miembros inferiores	Alterada	Alterada a veces	Presentes	Presente	Presente	Lenta
			Charcot-Marie-Tooth	Medulares y neuríticas	Porción distal de miembros inferiores	Alterada	Alterada a veces	Presentes	Presente	Presente	Lenta
			Dejaine-Gombault-Sollas	Medulares y neuríticas	Igual que en la anterior	Alterada	Alterada	Presentes	Presente	Presente	Lenta
Mecanismo indeterminado	Mispálicas	Hemiplegia	Pyramidales	Miembro parético o plegico	Hipereflexia	Variable	Ausentes	Ausente	Ausente	Variable	
		Por inactividad, no degenerativas	Por lesiones piramidales de los miembros inferiores	Raíz de los miembros inferiores	Alterada en el curso de la evolución	No modificada	Ausentes	Ausente	Presente	Lenta	
	Reflejas	Articulaciones, órganos viscerales	Músculos vertebrales, brazos, piernas, viscerales	Variable	No modificada	Ausentes	Ausente	Ausente	Ausente	Variable	
Mecanismo indeterminado	No reflejas	Polioencefalitis	Polioencefalitis	Partes distales (mano manzados)	No modificada (sobre el grado po)	Dolor tal principio	Ausentes	Ausente	Ausente	Variable	



Fig. 6-13. Distrofia muscular progresiva. Tipo pseudohipertrofico de Duchenne. Visto por delante.



Fig. 6-14. El mismo caso anterior. Visto por detrás.

útero y mama en la mujer), pero que no dependen de la acción directa de éste o de sus metástasis.

El criterio para hacer el diagnóstico de polimiositis comprende: 1) debilidad muscular proximal simétrica; 2) elevación de las enzimas musculares séricas; 3) anomalías electrográficas características; 4) biopsia de mús-

culo positiva, y 5) exantema típico de la dermatomiositis (lesiones papuloescamosas en las zonas metacarpofalángicas e interfalángicas del dorso de la mano —pápulas de Gottron— y eritema y edema periorbitarios de coloración violácea —eritema en heliotropo—). Se considera que los pacientes presentan la enfermedad cuando reúnen cuatro de los cinco criterios, probablemente la tengan con tres, y posiblemente con dos.

3° **Atrofias musculares por mecanismos no bien determinados.** Están comprendidas aquí las amiotrofias reflejas, de mecanismo discutido, y un tipo muy especial: la atrofia muscular de Schultze-Oppenheim-Cassirer.

Amiotrofias reflejas. Se designan así las atrofias observables en los músculos que rodean a una articulación, que es asiento de un proceso inflamatorio o de una luxación, o a un hueso que ha sufrido distintas lesiones (fracturas), así como también las atrofias denominadas por *reflejo viscerotrófico*; por ejemplo, la atrofia que sufren los músculos del tórax en caso de una pleuresía o neumopatía de larga evolución. Se ha atribuido a los nervios sensitivos periféricos la producción de estas atrofias reflejas. No dan reacción de denervación.

Atrofia de Schultze-Oppenheim-Cassirer. Se trata de una atrofia con los caracteres de las atrofias miopáticas (no hay reacción de denervación), pero que se inicia por las partes distales, es decir, por las manos como el síndrome de Aran-Duchenne. Se debe a una polimiositis y por ello el comienzo de la afección es *doloroso* (por el proceso inflamatorio muscular).

Hipertrofias musculares

Se han de considerar solamente la hipertrofia muscular que acompaña a la enfermedad de Thomsen o miotonía congénita familiar y la hipertrofia *musculorum vera*. No se estudiarán, por lo tanto, las hipertrofias descritas en los atletas y denominadas hipertrofias profesionales, ni las hipertrofias miocárdicas (hipertrofias viscerales).

Enfermedad de Thomsen. Se trata de una enfermedad muy rara, descrita en 1876 por Thomsen, que la sufrió en sí mismo, habiéndola padecido también veinte miembros de su familia correspondiente a 5 generaciones. Esto pone de manifiesto el carácter hereditario y familiar de la enfermedad, que tiene preferencia por el sexo masculino.

Comienza a revelarse en la segunda infan-

Tipos de las miopatías primitivas (atrofias musculares miopáticas)

Tipo	Localización inicial de la atrofia	Pseudohipertrofia	Edad de comienzo	Evolución final
Facioescapulohumeral de Landouzy-Déjerine	Músculos de la cara y cintura escapular	Ausente	Infancia	Distrofia muscular progresiva de Erb
Tipo de Erb o de las cinturas	Músculos de las cinturas	A veces	Suele sobrevenir en edad más tardía que la anterior	
Seudohipertrofico de Duchenne	Músculos de la cintura escapular	En los músculos gemelos; más tarde atrofia	Primera infancia	
Seudohipertrofico de Becker (progresión lenta)	Músculos de la cintura escapular	A veces	Segunda infancia	

cia o en la pubertad por una hipertrofia muscular que predomina en los miembros inferiores, dando al enfermo una apariencia hercúlea (fig. 6-15), pero lo capital en estos enfermos es un trastorno funcional que confiere al proceso su sello característico y que consiste en la lentitud con que se relaja el músculo después de realizar una contracción voluntaria, debido a la hipertonia que sobreviene en la iniciación del



Fig. 6-15. Miotonia. Obsérvese el desarrollo de las masas musculares (Dr. A. Lanari).

movimiento voluntario (reacción miotónica); si, por ejemplo, el enfermo da un apretón de mano no puede soltar la mano que oprime, sino al cabo de algunos segundos. Puede llegar la enfermedad a atacar, en su progreso, los músculos de la cara y de la lengua.

Para reconocer un Thomsen hay que hacer reposar al enfermo y luego ordenarle que inicie *bruscamente* la marcha. Se observará, entonces, que, al principio, los pasos se hacen con mucha dificultad; los pies permanecen como pegados al suelo y sólo después de recorrer varios metros (8 a 10) la marcha es perfectamente normal. Esto se debe a que el trastorno se atenúa y desaparece, por la repetición del movimiento, hasta hacerse éste en forma normal, pero basta que el enfermo descance para que el trastorno reaparezca nuevamente con los mismos caracteres. Si se percute con los dedos o con el mango del martillo de reflejos el músculo de un enfermo de Thomsen (especialmente los de la eminencia tenar o directamente en la lengua), se produce una contracción prolongada del haz muscular percutido que el enfermo no puede vencer hasta después de varios segundos; es el denominado rodete miotónico (fig. 6-16). La electromiografía de expresión típica muestra el equivalente del fenómeno miotónico clínico con posterior relajación ("fenómeno del bombardero en p. cada").

En resumen, el síndrome que caracteriza la enfermedad de Thomsen está integrado por: a) carácter hereditario y familiar; b) hipertrofia muscular difusa, general o parcial; c) lentitud



Fig. 6-16. Rodete miotónico. (Observación del Dr. A. Lanari.)

de la relajación muscular después de una contracción voluntaria (reacción miotónica); d) hiperexcitabilidad mecánica de los músculos, y e) fenómeno miotónico electromiográfico.

Es bueno recordar que la quinina, procainamida e hidantoínas suprimen, aunque temporariamente, la miotonía, y que el Prostigmin la exagera. En casos de duda pueden emplearse como *tests*; se aconseja prudencia si se sospecha que pueda tratarse de miastenia, en cuyo caso no deben hacerse ensayos.

El trastorno se basa en una descarga iterativa de las fibras musculares, que traduce una inestabilidad del potencial de membrana, debida probablemente a una reducción de la permeabilidad al ion cloro.

Hipertrofia musculorum vera. En 1971 Poch y col. describieron, en la Argentina, una familia en la cual 14 miembros de tres generaciones tenían una inusual hipertrofia del masetero y de los músculos de las pantorrillas, asociada a calambres y parestesias de estos últimos. No se halló en ellos miotonía ni atrofia. La hipertrofia muscular mostró agrandamiento del tamaño de las fibras musculares, lo que pareció revelar un desarrollo anómalo de tejido muscular. Posteriormente, Torbergson en 1975 describió una familia con hipertrofia muscular generalizada de los miembros asociada a mioedema. Estos casos parecen sustentar la entidad clínica de *hipertrofia musculorum vera*, es decir, de hipertrofia muscular primaria.

Otras hipertrofias musculares. Se describen en la enfermedad de Cornelia de Lange

(hipertrofia muscular congénita con rigidez extrapiramidal y motilidad alterada, trastornos en el desarrollo dentario y debilidad), en el atletismo mixedematoso (síndrome de Koehler-Debré-Semelaigne) y en el marco de ciertas enfermedades neuromusculares (síndrome de actividad muscular sostenida, miopatía del arco ciliar, triquinosis u otras miositis infecciosas, tumores musculares, denervación crónica). En estos últimos casos la hipertrofia es localizada.

Otras enfermedades que cursan con miotonía

Están dadas por la distrofia miotónica o enfermedad de Steinert, la paramiotonía congénita de Eulenburg y ciertos estados miotónicos infrecuentes que serán estudiados a continuación.

Distrofia miotónica o enfermedad de Steinert. En esta afección, que se inicia en la adolescencia, los fenómenos miotónicos observables en la enfermedad de Thomsen se asocian a atrofia de tipo miopático localizada principalmente en los músculos de la cara, del cuello, con caída de la cabeza hacia adelante (actitud de halcón), y de las extremidades. Puede comprobarse el denominado "signo del párpado rezagado", indicándole al paciente que lleve la mirada hacia arriba durante un tiempo, para luego dirigirla hacia abajo, notando el observador que el párpado superior no sigue la dirección del ojo. Se agregan también calvicie, cataratas, hipoacusia de percepción, ginecomastia, disquinesias esofágicas y biliares, trastornos de conducción cardíaca, hiperinsulinemia, polineuropatía, atrofia de los testículos y trastornos psíquicos. Tiene carácter hereditario familiar y en la radiografía de cráneo pueden observarse espesamiento de la calota, hiperostosis frontal interna y pequeñez de la silla turca. La tomografía computada puede revelar agrandamiento cerebral ventricular. La electromiografía muestra fenómeno miotónico además de potenciales polifásicos de tipo miopático. La anomalía sería una disminución de la capacidad de fosforilación (déficit de proteinquinasa) observada tanto en el sarcolema como en el seno de la pared de los hematíes. Esta perturbación tendría como consecuencia el descenso del potencial de membrana en reposo.

Paramiotonía congénita de Eulenburg. Comienza en la infancia, mejorando con los años. Tiene carácter hereditario familiar. Los accen-

Los miotónicos se originan por la exposición al frío; pueden durar entre minutos y varias horas. Afectan a los músculos del cuello, de la cara, de las extremidades y de la deglución. Colocando una bolsita con hielo sobre el párpado, el mismo se contractura y resulta imposible abrir el ojo, siguiendo posteriormente una parésia transitoria. Falta la hipertrofia muscular que se observa en el Thomsen.

Miotonías infrecuentes. Se han citado en la literatura médica casos de estados miotónicos asociados a hipertrofia muscular y a acentuados signos de hipotiroidismo.

Trastornos tróficos del sistema osteoarticular

En diversas afecciones neurológicas se encuentran alteraciones tróficas en los huesos o en las articulaciones.

A nivel de los huesos, se producen rarefacción y osteoporosis que los hacen frágiles, facilitando las fracturas espontáneas. Se observa esto en la siringomielia y en la tabes. Se encuentran también, a menudo, alteraciones tróficas en los huesos de los miembros paralizados, consistentes en la disminución del crecimiento, como sucede en las hemiplejias infantiles o en la parálisis infantil, o en la fragilidad especial, como ocurre, a veces, en las hemiplejias del adulto.

Las alteraciones tróficas en las articulaciones determinan las *artropatías*, que se observan en la siringomielia, en ciertos casos de lepra y en la tabes. Las artropatías afectan, por lo general, a las grandes articulaciones (figs. 6-17 y 6-18). La rodilla y el tobillo son las más a menudo atacadas en la tabes, y el hombro y la muñeca en la siringomielia. En la lepra, las

artropatías se observan con más frecuencia en los dedos de la mano y del pie.

En las artropatías siringomiélicas y tabéticas se asiste a un doble proceso de rarefacción ósea y de hiperostosis, esto es, de atrofia e hipertrofia, y según predomine uno u otro de estos procesos se produce una artropatía atrófica o hipertrófica.

En las artropatías de la lepra falta la hipertrofia, el proceso es puramente destructivo y origina las mutilaciones consiguientes.

La artropatía tabética se desarrolla así: la articulación se pone tumefacta, sin que el enfermo experimente dolor, las superficies óseas articulares se erosionan y aun desaparecen, a la vez que una gran parte de hueso adyacente; al mismo tiempo que tienen lugar estas alteraciones destructivas, se forman osteófitos (nuevas excrescencias óseas) en músculos y tejidos periarticulares, espesando irregularmente el hueso y produciendo islotes de tejido óseo neoformado alrededor de la articulación. La palpación revela las exostosis, el desplazamiento de las superficies articulares, las depresiones anormales, que se verifican muy bien en la radiografía (figs. 6-19 y 6-20). Los ligamentos articulares se ponen laxos y la articulación se hace anormalmente móvil y es indolora; cuando esto radica en la rodilla aparece la denominada *pierna de polichinela*. En general, el aspecto de la artropatía tabética es muy característico y basta haberlo visto para no olvidarlo más. En algunas ocasiones la artropatía ha sido precedida por dolores (fase dolorosa preartropática).

Finalmente, el esqueleto es, a veces, asiento de deformaciones en ciertas afecciones neurológicas; por ejemplo, el tórax en carena de la siringomielia con cifosis marcada, la cifoescoliosis y el pie cavo de la enfermedad



Fig. 6-17. Artropatía del codo izquierdo.



Fig. 6-18. Artropatía de la rodilla izquierda.

de Friedreich, el pie cavo de la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth y la hiperlordosis lumbar de las miopatías.

Hemiatrofia facial progresiva o enfermedad de Romberg

En esta enfermedad existen trastornos tróficos, tanto del esqueleto como de la piel y de los músculos. Se localizan en una mitad de la cara, comprendiendo a la piel, que se atrofia y arruga, apareciendo fina y brillante, a los cartílagos, velo del paladar (unilateral), a los huesos, particularmente el maxilar inferior, que también se atrofian, y a los músculos de la región afectada que disminuyen de volumen; pueden atrofiarse los músculos de la lengua, de la laringe y aun toda la estructura cartilaginosa de la misma. Los pelos (pestañas y cejas) pueden caer y disminuye la secreción de las glándulas sudoríparas y sebáceas. El resultado es una notable asimetría del rostro. Se cree que se debe a una lesión del núcleo del V par, hecho, sin embargo, aún no demostrado.

No debe confundirse la enfermedad de Romberg con casos de esclerodermia que afectan a una mitad de la cara, tipo esclerodermia circunscrita.

Hemihipertrofia facial progresiva

A la inversa de la anterior, en esta enfermedad se observa que los huesos y las partes blandas de un lado de la cara aumentan progresivamente de volumen. Es mucho más rara que la enfermedad de Romberg. Se conoce también con el nombre de enfermedad de Friedreich-Montgomery.



Fig. 6-19. Artropatía tabética de rodilla (bilateral).



Fig. 6-20. Radiografía de ambas rodillas (caso anterior).

7. TAXIA

Nociones generales

Ningún músculo funciona solo, aislado, para producir un movimiento, aun cuando a simple vista parezca ser así. En efecto, para lograr un determinado movimiento no basta que se contraiga el músculo a cuyo cargo está ese movimiento sino que se requiere la intervención de otros músculos: unos que refuercen la acción de aquél; otros, que normalmente realizan una acción opuesta, deben, por ello mismo, colocarse en situación de no impedir la acción de los primeros y, finalmente, otros que se encarguen de *fixar* o inmovilizar las articulaciones vecinas a la que se mueve. Así, por ejemplo, para flexionar el antebrazo sobre el brazo se contraerá el biceps principalmente; la acción flexora de este músculo se reforzará con la del braquial anterior, también flexor; al mismo tiempo se relajará el tríceps, que normalmente se opone a la flexión, ya que es extensor y se contraerán los músculos del hombro para fijar el brazo, permitiendo de este modo que los músculos flexores ejerzan su efecto con un mínimo de esfuerzo.

Por ello se han clasificado a los músculos que intervienen en un movimiento voluntario en cuatro grupos: 1º, agonistas o primotores, aquellos cuya contracción es la esencialmente responsable del movimiento que se efectúa; 2º, antagonistas, los que se oponen a los anteriores; 3º, sinérgicos o sinergistas, los que ayudan a los agonistas y reducen el esfuerzo que deben realizar éstos; 4º, fijadores, los que dan lugar, con su contracción, a la fijación de las articulaciones vecinas y mantienen al miembro o al cuerpo en posición apropiada para realizar el movimiento correspondiente.

En el ejemplo citado, el biceps braquial es el agonista, el tríceps el antagonista, el braquial anterior el sinergista, y los músculos del hombro los fijadores.

Todos los músculos actúan normalmente como una unidad y al unísono: su actividad se gradúa y ajusta recíprocamente; si el agonista exagera su contracción, el antagonista se relaja, y los sinergistas y fijadores aumentan su acción. El resultado es que el movimiento logrado es adecuado y adaptado al fin propuesto, lo que se resume diciendo que es *coordinado*.

Esta coordinación está a cargo del sistema nervioso cerebroespinal por medio de un delicado dispositivo que funciona al lado del aparato motor voluntario.

La coordinación se perfecciona con el desarrollo del sujeto. El recién nacido, aunque ejecuta bien desde su nacimiento ciertos actos vitales coordinados, como los de mamar, tragar, respirar, etc., no puede todavía realizar con sus miembros movimientos bien coordinados. Poco a poco, sin embargo, va aprendiendo a realizar movimientos correctamente coordinados; la repetición frecuente de los mismos movimientos hace que la coordinación sea cada vez más perfecta.

La necesidad de la coordinación ha sido demostrada por la neuropatología: existen numerosos enfermos con trastornos motores, que les impiden ejecutar movimientos, sin que tengan parálisis o paresia, sino, simplemente, perturbación de la coordinación motriz. Estos trastornos se designan con el nombre de *ataxia* (del griego *ataxia*, desorden). Así, por ejemplo, una ataxia de los miembros inferiores significa que estas partes pueden realizar todos los movimientos que les son propios, casi con toda su fuerza habitual, pero de una manera insegura, desordenada, inadecuada. La misma neuropatología ha permitido, junto con la fisiología experimental, determinar el mecanismo nervioso que asegura la coordinación motriz (fig. 7-4, color).

En primer término, interviene todo ese conjunto de vías sensitivas aferentes encargadas de conducir a los centros nerviosos las impresio-

nes propioceptivas, esto es, las excitaciones originadas en los propios músculos y tendones cuando éstos entran en función; en efecto, todo movimiento determina cierta distensión mecánica de los músculos y tendones, como también modificaciones articulares y aun cutáneas, constituyendo verdaderas excitaciones que obran sobre elementos receptores especiales llamados *cinestésicos* (del griego *kinesis*, movimiento; y *aisthesis*, sensación), que son de cuatro clases: a) corpúsculos de Golgi, situados en los tendones; b) corpúsculos de Pacini, situados en los tendones, articulaciones y periostio; c) husos musculares, es decir, corpúsculos fusiformes, situados entre las fibras musculares; y d) terminaciones nerviosas desnudas que asientan en las fibras musculares, tendones, aponeurosis y articulaciones.

La intensidad de estas excitaciones mecánicas y el sitio en que actúan cambian constantemente, según la extensión y la especie del movimiento voluntario realizado.

Estas excitaciones originan impulsos nerviosos a nivel de las formaciones receptoras indicadas, que son conducidos por fibras aferentes, que forman parte de los nervios periféricos, a la médula espinal. Pasan por el ganglio de la raíz posterior, donde tienen su célula de origen (neurona sensitiva) dichas fibras aferentes, y por las prolongaciones cilindroaxiales de estas células, que forman parte de las raíces posteriores, alcanzan la médula; aquí, unas fibras entran en los cordones posteriores de la misma y llegan así a los núcleos de Goll y de Burdach en el bulbo raquídeo, donde se encuentra la segunda neurona cuyas fibras van entrecruzándose progresivamente y discurren por la línea media, dorsalmente respecto de los haces piramidales, formando parte de la cinta de Reil o lemnisco medio que termina en el tálamo óptico, donde sinaptiza con la tercera neurona situada en el núcleo ventral posterolateral, cuyas prolongaciones cilindroaxiales van a parar a la corteza parietal.

Otras fibras hacen sinapsis en la columna de Clarke del asta posterior medular, a la que alcanzan con fibras radiculares medianas, siguiendo por el cordón lateral del mismo lado y formando parte del fascículo espinocerebeloso directo, dorsal o de Flechsig, o bien decusándose para constituir el haz espinocerebeloso indirecto, ventral o de Gowers; el fascículo espinocerebeloso directo alcanza el cerebelo por el pedúnculo cerebeloso inferior, mientras que el indirecto lo hace por el pedúnculo cerebeloso superior.

En último término, las excitaciones cinestésicas van a parar, en parte, a la corteza cerebral (sensibilidad profunda consciente) y en parte al cerebelo (sensibilidad profunda inconsciente).

Otras impresiones propioceptivas (como las determinadas por los movimientos de la cabeza) son recogidas por el aparato laberíntico y transmitidas por la porción vestibular del nervio acústico a los núcleos vestibulares bulboprotuberanciales, para ir a terminar, finalmente, por la vía del pedúnculo cerebeloso inferior a la corteza cerebelar.

Además es muy importante hacer notar que las impresiones visuales recogidas por la retina y el nervio óptico informan a los centros sobre los movimientos y contribuyen a asegurar la coordinación. Este papel del sentido de la vista en el mecanismo coordinador se pone muy de manifiesto en ciertos casos en que están lesionadas las vías de la sensibilidad profunda o las laberínticas, pues suple y corrige el déficit de éstas (véase, más adelante, Signo de Romberg).

Se ve, pues, de qué manera llegan a la corteza cerebral y al cerebelo todas las impresiones cinestésicas de la periferia. Pero a su vez, estas impresiones cinestésicas deben actuar sobre los centros motores voluntarios y los del tono muscular.

El cerebelo, por su papel en el tono postural y en el equilibrio y por sus múltiples conexiones con las neuronas motrices cerebrales y medulares, está en condiciones de ejercer sobre ellas una influencia modificadora o reguladora, haciendo que los músculos reciban impulsos, ya inhibidores o ya excitadores, según las condiciones del momento y produciendo aquellos ajustes más finos del tono que requieren los distintos músculos que van interviniendo en el movimiento. Así, es informado por la corteza cerebral por medio de las fibras frontopontocerebelosas, de sus intenciones motoras voluntarias y de las impresiones cinestésicas que ella misma recibe, informando a su vez a la corteza por medio de fibras cerebelo-tálamo-corticales, las correcciones necesarias para el movimiento. El cerebelo viene así a actuar como una especie de centro coordinador; por ello ha sido calificado por Sherrington de *ganglio principal o director del sistema propioceptivo*.

Las fibras eferentes cerebelosas, encargadas de transmitir estos impulsos coordinadores a los centros tónicos y motores espinales, marchan, en gran parte, por los pedúnculos cerebelosos superiores, yendo a parar unas al

núcleo rojo, situado en el hemipedúnculo cerebral contralateral, desde donde por el haz rubroespinal cruzado van a los centros motores espinales (neurona motora periférica), otras al tálamo óptico y otras a los músculos extrínsecos del ojo. El núcleo rojo parece constituir un centro regulador de las acciones sinérgicas musculares, actitudes y posturas, fenómenos todos ellos automáticos o semivoluntarios.

Otras fibras eferentes cerebelosas se dirigen a los núcleos vestibulares bulbotuberanciales siguiendo el pedúnculo cerebeloso inferior, para constituir, finalmente, la vía vestibuloespinal directa o cruzada que va a los centros motores espinales del asta anterior medular.

Se puede ahora esquematizar cómo se cumple la coordinación de los movimientos. Decidida la ejecución de un movimiento voluntario, la corteza cerebral motriz hace llegar, por la vía piramidal, la orden de contracción clónica de los agonistas a los centros motores espinales de ejecución correspondientes, pero al mismo tiempo, por la vía frontopontocerebelosa, el cerebelo toma conocimiento de la misma y determina, a su vez, por una serie de acciones más o menos complejas, que obran sobre los centros tonígenos medulares, siguiendo las vías cerebelorubroespinal y cerebelovestibuloespinal, las modificaciones tónicas que se requieren en los músculos antagonistas, sinérgicos y fijadores para lograr la correcta ejecución del movimiento. Tan pronto como éste ha comenzado, las vías aferentes espinocorticales y espinocerebelosas transmiten la noción del grado de contracción de los agonistas, del mayor o menor estiramiento de los antagonistas, de las rupturas incesantes del equilibrio, al mismo tiempo que el laberinto y la vista hacen llegar la noción de los cambios de posición de la cabeza y del cuerpo; parte de estas impresiones son conscientes e influyen al área motriz misma y por la vía piramidal a los centros motores medulares correspondientes y, a la vez, por la vía corticocerebelosa determinan la actuación del cerebelo; parte son inconscientes, llegan al cerebelo y determinan la elaboración en éste de incitaciones correctoras que se ejecutan ya por vía cerebelocortical o corticoespinal, o ya por las vías cerebelorubroespinal o cerebelovestibuloespinal.

En síntesis, el mecanismo nervioso coordinador está integrado por:

1º, el sistema propioceptivo, entendiéndose con este nombre todo el conjunto de fibras que, desde la periferia, conduce a los centros las impresiones cinestésicas que obran sobre mús-

culos, laberinto, ojos; 2º, el cerebelo; 3º, la corteza cerebral; 4º, vías corticocerebelosas y cerebelocorticales; 5º, vías corticoespinales, cerebelorubroespinales y cerebelovestibuloespinales.

Una lesión que obre sobre cualquiera de estos elementos del mecanismo coordinador podrá determinar la *ataxia*. Por ello, la *ataxia* puede ser muy variable en su origen; además, sus caracteres varían de acuerdo con el punto en que asienta la lesión productora.

EXPLORACION

La coordinación o *taxia* se explora durante la ejecución de los movimientos (coordinación dinámica) o en la posición de reposo (coordinación estática).

Coordinación dinámica

Se examina por medio de una serie de pruebas que consisten en indicar un objetivo a los movimientos del enfermo. Estas pruebas son:

Para los miembros inferiores. Prueba del talón y la rodilla. Echado el enfermo en decúbito supino, se le invita a tocar con su talón la rodilla del lado opuesto deslizándolo luego, suavemente, a lo largo de la tibia hasta alcanzar el dedo gordo del pie, primero mirando y luego sin mirar (haciéndole cerrar los ojos) (fig. 7-1). El observador prestará atención a la dirección del movimiento; reparará si el enfermo toca correctamente con su talón la rodilla o si el pie primeramente ejecuta toda una serie de oscilaciones o proyecciones laterales antes de llegar al fin propuesto, y alcanzado éste, si se desliza a lo largo de la tibia en línea recta y apoyando levemente el talón, o lo hace en línea

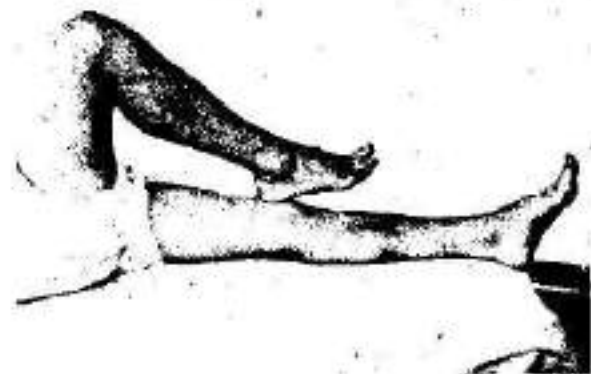


Fig. 7-1. Exploración de la *taxia*. Prueba talón-rodilla. El sujeto normal toca con el talón en forma precisa la rodilla opuesta.



Fig. 7-2. Prueba índice-nariz. El enfermo, con los ojos cerrados, debe tocar con precisión la punta de la nariz. A, posición inicial; B, posición final.

quebrada o zigzag, con firmeza de apoyo y velocidad irregular. Prestará atención asimismo a la influencia del control visual, esto es, si la prueba se realiza igualmente bien al cerrar los ojos.

Otras pruebas. Se hace tocar la región glútea con el talón del mismo lado, o el observador coloca su dedo índice a medio metro por encima del nivel de la cama e invita al enfermo a que lo toque con el dedo gordo del pie.

Se le hace golpear con su talón sobre la tibia opuesta, en forma rítmica y rápida, elevando el miembro activo unos 15 cm.

Para los miembros superiores. Prueba del índice y la nariz y del índice y la oreja. Con el índice extendido y los restantes dedos de la mano cerrados, se le ordena al enfermo tocar el lóbulo de la nariz con la punta del índice, y luego el lóbulo de la oreja, primero mirando y después con los ojos cerrados (fig. 7-2). Se observará si el enfermo alcanza directa y rápidamente el sitio señalado con su índice, en forma precisa y justa, o si experimenta una serie de oscilaciones o bruscas proyecciones y toca primeramente otras partes de la cara que las señaladas, o bien se excede o detiene antes del lugar elegido ("freinage" de la neurología francesa). Tanto estas pruebas, como la del talón y la rodilla, acentúan la incoordinación —con el cierre de los ojos— en caso de ataxia medular (no así en la cerebelosa). Por otra parte, en la enfermedad de Parkinson las pruebas son normales aunque el movimiento es más lento que lo habitual (bradicinesia), con gradual disminución de la excursión.

Otras pruebas. Se ordena al paciente que abra los brazos y los cierre después, procurando que vayan a tocarse las puntas de los dedos índices; el sano ejecuta esto sin dificultad; si hay ataxia, se hará con inseguridad de modo que los índices no confrontan, yendo uno más arriba o más abajo, más adelante o más atrás que el otro.

Se ordena al paciente que trate de confron-

tar su dedo índice con el del observador que se le opone.

Se le indica que, rápidamente y en forma rítmica, pegue sobre la rodilla del mismo lado con la palma de la mano. También se le puede pedir que pegue en forma alternativa con la palma y el dorso, pero esta prueba, al hacer intervenir la pronosupinación, puede verse alterada también en los extrapiramidales (parkinsonismos).

Se solicita al paciente que toque la yema de cada dedo con la yema del pulgar de la misma mano en sucesión rápida; cada mano se explorará por separado. Esta maniobra, asimismo, puede dar resultados inexactos en las lesiones extrapiramidales (enfermedad de Parkinson) debido al retardo simple de los movimientos, por rigidez simultánea de agonistas y antagonistas, que contribuye a dificultar la fina coordinación de los movimientos rápidos.

Para reconocer grados leves de ataxia de los miembros superiores hay que hacer ejecutar actos más delicados o complejos como enhebrar una aguja, clavar correctamente un clavo, etc., poniéndose en esta forma de manifiesto la incoordinación.

Para el tronco. Se invita al enfermo a marchar siguiendo una línea determinada y se observa atentamente. En caso de ataxia del tronco se verá que éste realiza una serie de movimientos oscilantes. A veces la ataxia del tronco aparece sin que haya incoordinación de los miembros inferiores.

Ejercicios a lo Fournier. Tienen por objeto reconocer, precozmente, los estados de ataxia. Para ello se procede así:

1° Se hace sentar al enfermo y en un momento dado se le ordena que se levante. Se observará si hay buena o mala coordinación en los movimientos; si el sujeto es atáxico se notará que demora un tiempo en cumplir la orden y su cuerpo oscila antes de erguirse.

2° Una vez que se le ordenó levantarse, se le indica que camine en línea recta, primero

hacia adelante y luego hacia atrás, con los ojos abiertos, después cerrados y también con la mirada dirigida hacia arriba.

3º Estando en marcha se le ordena que se detenga bruscamente y que gire rápidamente, efectuando una vuelta entera. Si hay incoordinación, el enfermo no puede detenerse bruscamente y llevado por la velocidad adquirida, se echa hacia atrás para conseguirlo; al ordenarsele que dé vuelta rápidamente, se verá producir vacilaciones francas y tendencia a la caída.

4º Se le indica que camine al paso y ligero. Se observará así si aparece incoordinación cuando acelera la marcha.

5º Se le hace subir y bajar una escalera. Si hay ataxia el enfermo subirá o descenderá con dificultades, oscilando y bien sostenido del pasamano.

Cuando con la exploración de la coordinación dinámica, realizada en la forma expuesta, se comprueban trastornos de la misma, se dice que existe *ataxia dinámica*, por lo que estas pruebas son en realidad pruebas para investigar la presencia de ataxia dinámica.

Coordinación estática. Signo de Romberg

Se investiga la coordinación estática haciendo permanecer al enfermo parado, con los pies juntos y las palmas de las manos pegadas al cuerpo, en la actitud militar de "firmes". Se observa si el enfermo permanece derecho, sin moverse o si, por el contrario, experimenta oscilaciones y busca apoyarse para no caer.

Exploración del signo de Romberg. Se in-

dica al enfermo que se halla en la misma actitud anterior que *cierre los ojos*; se observará entonces si el enfermo se mantiene igualmente derecho o si, por el contrario, presenta oscilaciones (se estará atento, al ordenarle cerrar los ojos, para sostener al enfermo y evitar que caiga). Si el enfermo, al cerrar los ojos, oscila mucho y tiende a caer, se dice que presenta el signo de Romberg (fig. 7-3, A). A veces esta maniobra no es suficiente para descubrir el signo de Romberg y entonces se busca lo que se denomina el *Romberg sensibilizado*, esto es, se hace que el enfermo se pare, colocando un pie delante del otro, o bien haciendo un cuatro (el sujeto levanta un pie hasta la altura de la rodilla o bien se mantiene sobre un solo pie alternativamente) y se le ordena cerrar los ojos (fig. 7-3, B). Si existe Romberg, aparecerán oscilaciones y tendencia a la caída.

Significado y valor semiológico del signo de Romberg. El signo de Romberg revela un trastorno del sistema propioceptivo, esto es, una falla o déficit en la conducción de las impresiones cinestésicas por las vías aferentes de la sensibilidad profunda o laberíntica, que es corregida por la intervención del aparato visual; por ello se pone de manifiesto cuando se anula esa intervención del aparato visual haciendo cerrar los ojos al enfermo (el mismo significado tienen las pruebas de la ataxia dinámica que aparecen con el cierre de los ojos).

Esto explica que el signo de Romberg esté presente en las afecciones de los cordones posteriores medulares, de los nervios periféricos y del aparato laberíntico. Se lo observa en la

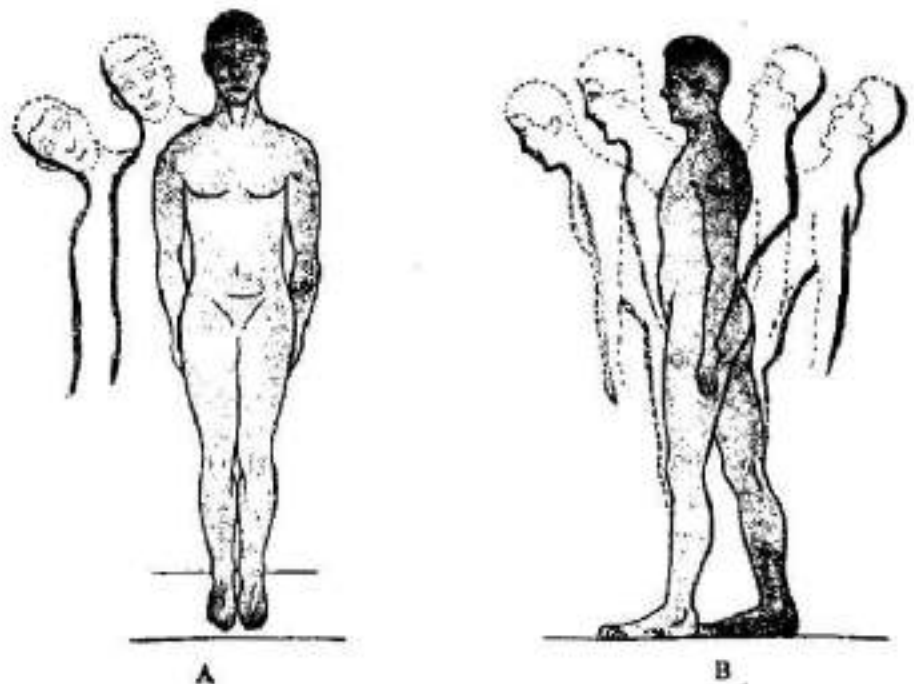


Fig. 7-3. Signo de Romberg. A, en la posición militar de "firmes"; B, con un pie delante del otro (Romberg sensibilizado).

esclerosis múltiple, en la enfermedad de Friedreich y otras degeneraciones espinocerebelares, en la degeneración combinada subaguda, en la tabes, en la ataxia laberíntica (con las características del Romberg laberíntico, véase nervio vestibular), en las neuritis intersticiales con compromiso medular y en la forma de polineuritis denominada pseudotabes periférica o neurotabes.

Cuando se comprueban perturbaciones en la coordinación estática se dice que existe *ataxia estática*, por oposición a la *ataxia dinámica* que es la que puede observarse cuando se explora la coordinación dinámica.

ALTERACIONES

La ataxia o incoordinación de los movimientos es un trastorno presente en muchas afecciones neurológicas. Ello no puede extrañar recordando la complejidad del mecanismo nervioso que gobierna la taxia, que consta de numerosas vías y centros. Una lesión en cualquiera de esas vías y centros determinará la ataxia. Así, por ejemplo, aparecerá ataxia en los siguientes casos (fig. 7-4, color): 1º, en las lesiones de los nervios periféricos (polineuritis) y de las raíces posteriores (radiculitis); 2º, en las afecciones medulares y bulbopontopedunculares que afectan las vías de la sensibilidad profunda; 3º, en las lesiones del laberinto y de las vías laberínticas o vestibulares; 4º, en las lesiones del cerebelo y de las vías cerebelosas; 5º, en las lesiones talámicas; 6º, en las lesiones corticales (lóbulos parietal o frontal).

En el primer caso (polineuritis, radiculitis) existe *ataxia periférica* por estar lesionado el sistema nervioso periférico. También puede considerarse así la ataxia por lesión de la parte periférica del laberinto o aparato vestibular. En todos los demás casos existe *ataxia central*, es decir, por lesiones en el sistema nervioso central. Las ataxias pueden ser también *mixtas* cuando se combina una ataxia periférica con una ataxia central.

Según los casos, la ataxia, sea periférica o central, podrá ser *estática*, es decir, aparecer en el reposo, al guardar una actitud, o *dinámica*, esto es, aparecer durante los movimientos, o bien estática y dinámica a la vez.

Ataxia periférica

Se observa este tipo de ataxia en las afecciones de los nervios periféricos o de las raíces, pero especialmente en las primeras. Se debe

a la imposibilidad de los estímulos propioceptivos para alcanzar los centros del neuroeje. Se la denomina también, por ello, *neurítica*, presentándose, sobre todo, en las polineuritis, sean tóxicas o infecciosas, tanto de los miembros superiores como inferiores. Se acompaña de trastornos tróficos y de hiporreflexia o arreflexia profunda. Hay alteraciones sensitivas; en raros casos la sensibilidad superficial está intacta existiendo sólo alteraciones de la sensibilidad profunda (abatiestesia). Las masas musculares y trayectos nerviosos suelen doler a la presión. No se acompaña de signo de Romberg, salvo la forma de polineuritis denominada *pseudotabes periférica* o *neurotabes* de etiología diabética, diftérica o alcohólica, donde el cuadro es muy semejante al de la tabes dorsal, diferenciándose por la falta del signo de Argyll-Robertson y de trastornos esfinterianos.

En cuanto a la ataxia radicular es de observación sumamente rara.

Ataxia central

Ataxia medular. Esta ataxia se manifiesta en las afecciones medulares que determinan degeneración o esclerosis de los cordones posteriores, vale decir, que la ataxia se origina aquí por la falta de conducción de las impresiones propioceptivas periféricas a los centros superiores de la coordinación motriz. Es a la vez estática (signo de Romberg) y dinámica. Se acompaña generalmente de trastornos sensitivos (importantes alteraciones de la sensibilidad profunda y ligeras de la táctil).

Se encuentra presente en la esclerosis múltiple, en la enfermedad de Friedreich y otras degeneraciones espinocerebelares, en el síndrome de Lichtheim, que aparece a veces en las anemias graves (perniciosa y perniciosiforme), en la siringomielia y en la tabes. Cuando en una anemia grave se encuentra un síndrome atáxico es porque se ha producido una esclerosis medular subaguda. Esta asociación de anemia a un cuadro neurológico se conoce con el nombre de síndrome de Lichtheim, neuroanémico o mielosis funicular.

a) *Esclerosis múltiple.* Esta enfermedad se caracteriza por la aparición no sistematizada de placas de desmielinización en distintos puntos del sistema nervioso central. Cuando dichas placas asientan en el cordón posterior se produce una ataxia medular. Es común que se produzca también desmielinización en el cerebelo, dando lugar a signos de ataxia cerebelosa. Se agregan por lo general signos piramidales, tras-

tornos esfinterianos y neuritis óptica retrobulbar. Muy semejante a la ataxia de la esclerosis múltiple es aquella observada en la ataxia hereditaria de Ferguson-Critchley (véase cap. 18).

b) *Ataxia de la enfermedad de Friedreich*. Como en esta enfermedad también existe degeneración de los haces espinocerebelosos, los trastornos de la coordinación motriz en la misma constituyen una mezcla de ataxia medular y de síndrome cerebeloso. Se revela esto en la perturbación de la estación de pie, en la que el sujeto, para permanecer derecho, está obligado a cambiar continuamente de sitio los pies; el tronco y la cabeza oscilan en una forma tal que el enfermo se da cuenta de ello y trata de contrarrestarlo. La marcha es del tipo tabetocerebeloso, vale decir que el enfermo proyecta las piernas con fuerza en alto y hacia los lados y talonea como el tabético; titubea y desvía hacia un lado como el cerebeloso. Por haber asimismo compromiso piramidal, hay signo de Babinski. No hay alteraciones pupilares. Se observan pie cavo y cifoescoliosis.

Semejante a la ataxia de la enfermedad de Friedreich es la que se observa en las otras degeneraciones espinocerebelares (distasia arreflexica hereditaria o enfermedad de Roussy-Levy, etc.).

c) *Ataxia de las esclerosis combinadas*. Las esclerosis combinadas de la médula, observables en las anemias con síndrome de Lichtheim, en la pelagra, etc., dan lugar a ataxia medular y signos de piramidalismo.

d) *Ataxia de la siringomielia*. Cuando la lesión característica de la siringomielia, la gliosis, alcanza a los cordones posteriores de la médula se ve aparecer ataxia medular. Se agregan por lo general trastornos característicos de la sensibilidad termoalgésica (anestesia "suspendida"), signos piramidales y alteraciones tróficas.

e) *Ataxia tabética*. La tabes no sólo determina degeneración de los cordones posteriores medulares sino también de las raíces posteriores. En los casos incipientes la ataxia puede reconocerse por medio de los ejercicios a lo Fournier. Radica, sobre todo, a nivel de las extremidades inferiores, aunque con el tiempo se agrega también ataxia de los miembros superiores, salvo que se trate de una tabes a localización alta. La ataxia de los miembros inferiores determina la marcha tan típica de estos enfermos.

La ataxia se acompaña de los denominados *signos de la serie tabética*: Argyll-Robertson, trastornos esfinterianos, hipotonía, arreflexia

patelar y aquiliana, ligeras alteraciones de la sensibilidad superficial, con alteraciones mayores de la sensibilidad profunda. La existencia de antecedentes, el signo de Argyll-Robertson y los trastornos esfinterianos, diferencian la ataxia de la tabes dorsal de la debida a la neurotabes o pseudotabes periférica.

Otras causas de ataxia medular son las compresiones medulares (de cualquier etiología) limitadas al cordón posterior. Un clásico ejemplo está dado por la mielopatía cervical (estenosis del conducto raquídeo, conducto medular estrecho); existen manifestaciones piramidales que se asocian a una lesión radicular, parestesias, trastornos esfinterianos y antecedentes de neuralgia cervicobraquial. Se describen algunas formas ataxoespasmódicas, con trastornos acentuados de la haptiestesia. En ocasiones un síndrome cordonal posterior puede ser de naturaleza paraneoplásica.

Ataxia cerebelosa. Este tipo de ataxia difiere, en mucho, de las ataxias que se han analizado anteriormente, que eran debidas al déficit en la transmisión de las impresiones sensitivas.

La ataxia cerebelosa resulta de varios factores: 1º, de la pérdida de la eumetría, por lo que el movimiento elemental que se realiza carece de medida (dismetría); 2º, de la falta de sinergia en el espacio de los distintos grupos musculares al realizar el movimiento (asinergia), y 3º, de la falta de coordinación en el tiempo de los movimientos elementales (adiadococinesia) (véase Cerebelo y síndrome cerebeloso).

Todos estos factores que aseguran la buena realización de los movimientos están gobernados por el cerebelo. Cuando este órgano está afectado, los movimientos se trastornan; esto se revela en la estación de pie y en la marcha. En la estación de pie el cerebeloso oscila en todo sentido, lentamente, pero no cae por lo general (ataxia estática). El cierre de los ojos no agrava su desequilibrio (Romberg ausente). Durante la marcha amplía su base de sustentación, separando las piernas y titubea como un ebrio (ataxia dinámica). La asociación de reflejos pendulares, temblor intencional, nistagmo, pruebas de pasividad, disartria, todos signos de la serie cerebelosa, permite diferenciar la ataxia cerebelosa de los otros tipos de ataxia.

La ataxia cerebelosa se ve en las lesiones cerebelosas o de sus vías.

En el cuadro siguiente se sintetizan las características diferenciales entre la ataxia medular y la cerebelosa.

Diagnóstico diferencial entre ataxia medular y ataxia cerebelosa

Semiología	Ataxia medular	Ataxia cerebelosa
Trastornos sensitivos	Presentes	Ausentes
Trastornos de la palabra	Ausentes	Presentes a veces
Reflejo pendular de la rodilla	Ausente	Presente con frecuencia
Temblo y nistagmo	Ausentes	Presentes por lo general
Sectores del cuerpo comprometidos	Amplios, especialmente miembros	Amplios o pequeños
Signo de Romberg	Presente	Ausente
Funciones vestibulocerebelosas	Normales	Afectadas a veces
Desviaciones posturales	Ausentes	Presentes

Ataxia laberíntica. En las afecciones laberínticas se observa una ataxia que se aproxima a la cerebelosa. Se revela en la estación de pie, después de un intervalo en que el enfermo se mantiene derecho; pasado ese intervalo, es atraído irresistiblemente hacia un solo lado, siempre el mismo. Al ocluir los ojos, el movimiento lateral se acentúa hasta la caída (signo de Romberg laberíntico). En la marcha no hay verdadera ataxia, pero el laberíntico desvía la misma hacia un lado cuando marcha hacia adelante, hacia el lado opuesto cuando lo hace hacia atrás (marcha en estrella o marcha ciega de Babinski-Weil). Con la prueba del índice de Bárány, desvía el índice en el mismo sentido en que cae en la prueba de Romberg. La prueba de la adaptación estática de Rademaker y Garcin demuestra que el laberíntico no reacciona cuando se imprimen a la camilla, sobre la que está colocado a gatas, inclinaciones rápidas, y es propulsado como un cuerpo inerte por el lado inclinado de la camilla. En cambio, el atáxico medular o cerebeloso reacciona como un sujeto normal, sólo que la reacción en el cerebeloso es exagerada, hipermétrica.

La normalidad de los reflejos profundos, los fenómenos auditivos, el vértigo, los zumbidos, asociados a la ataxia descrita, permiten afirmar el origen laberíntico (véase Síndromes vestibulares).

Ataxia por lesiones bulbopontopedunculares. Puede observarse la asociación de ataxia a los síndromes sensitivomotores que dan las lesiones unilaterales del tronco cerebral y particularmente del bulbo raquídeo (síndromes de Wallenberg y de Babinski-Nageotte).

Ataxia talámica. Siendo el tálamo óptico estación de enlace de las neuronas sensitivas,

sus lesiones originan, a consecuencia de la perturbación en la conducción de las impresiones propioceptivas, una ataxia contralateral a la lesión, es decir, una hemiataxia. Su asociación a los otros elementos del síndrome talámico: hemiparesia transitoria, hemianestesia global, algiás intensas, hemitemblor, hemiatetosis, trastornos pupilares y oculomotores por compromiso troncal asociado, permite su identificación.

Ataxias corticales. Lesiones de la corteza parietal y frontal pueden originar ataxias, que acompañan a síndromes sensitivos o paréticos de filiación cortical.

Las lesiones parietales o talamoparietales casi siempre provocan ataxia unilateral. La misma afecta las extremidades contralaterales, más la superior que la inferior. Puede pasar inadvertida para el paciente e incluso ser negada (anosognosia).

En este grupo figura también la *ataxia frontal de Bruns*. La misma se denomina a veces apraxia de la marcha. Consiste en la grave dificultad para caminar o emplear las extremidades inferiores cuando el enfermo está de pie. Parece que los pies estuviesen pegados al piso (reacción de imán). Los enfermos con esta alteración muy avanzada son incapaces de caminar, y a menos que se les ayude, cada vez presentan más retropulsión, incluso cuando están sentados. El trastorno de la marcha suele acompañarse de demencia e incontinencia. La exploración de las extremidades inferiores revela la presencia de hipertonia, reflejo de prensión plantar bilateral, a veces signo de Babinski e hiperreflexia profunda.

Con el nombre de *ataxia óptica* se designa la torpeza extrema al tomar y manejar objetos,

que se puede presentar por lesión bilateral de la vía motora, con interrupción de la conexión con la corteza visual.

Ataxias mixtas

Las ataxias mixtas son aquellas que se deben al compromiso, al mismo tiempo, periférico y central de las vías propioceptivas. Entran en este grupo las neuritis periféricas genéticamente condicionadas como la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth y la neuritis intersticial hipertrófica de Déjerine, Gombault y Sottas, enfermedades que actualmente tienden a considerarse como variantes de una misma entidad nosológica. La ataxia en estos casos se debe al compromiso característico de los nervios periféricos (desmielinización, proliferación schwaniana, alteración en catáfila de cebolla de los mismos), junto a degeneración parcial de la raíz dorsal y cordón posterior.

Otro ejemplo de ataxia mixta está dado por la enfermedad de Refsum que asocia una retinitis pigmentaria con nictalopía, a manifestaciones polineuríticas, cerebelosas y vestibulares. Frecuentemente hay ictiosis cutánea. La ataxia se debe en este caso a compromiso periférico y central (cerebeloso).

Ataxias paroxísticas

Son aquellas que aparecen de manera súbita, en algunos casos en pacientes sin patología previa (intoxicaciones). Se describen en la esclerosis múltiple y en la migraña basilar. Debe recordarse aquí que, en un sujeto normal, puede producirse transitoriamente una ataxia: excitando el laberinto por los medios anteriormente estudiados (prueba rotatoria, prueba calórica) se produce un trastorno de coordinación que se revela por la desviación del índice de Bárány.

8. PRAXIA

Nociones generales

A continuación de la taxia es habitual explorar la *praxia*.

¿Qué se entiende por *praxia*? Por *praxia* (del griego *praxis*, acción, o *pratto*, obro) se entiende la facultad de cumplir, más o menos automáticamente, ciertos movimientos habituales, adaptados a un fin determinado, tales como peinarse, encender un cigarrillo, cepillarse los dientes, saludar, sacar una moneda del bolsillo, etc., que se conocen con el nombre de *actos psicomotores intencionales* o *gestos propositivos*. La noción de gesto se sitúa entre la de contracción muscular y la de comportamiento.

Liepmann ha distinguido dos tipos de gestos: *transitivos*, o sea, los que se ejecutan por medio o con la intervención de objetos (ejemplo: peinarse, cepillarse los dientes), e *intransitivos*, o sea, los que se ejecutan sin intervenir objeto alguno (ejemplo: saludar, hacer la señal de la cruz). Cada uno de estos actos, aun siendo simples, está, a su vez, compuesto de actos más simples, que deben realizarse ordenadamente; cuando se realizan así, correcta y ordenadamente, se dice que hay *eupraxia*. Cuando la *praxia* se halla perturbada, se denomina *dispraxia*; su grado más pronunciado es la *apraxia*.

El estudio de la *praxia* es difícil. En efecto, para realizar un acto son necesarias una serie de operaciones: unas psíquicas y otras motrices. Así, para cumplir un *acto transitivo*, el sujeto debe seguir una serie de etapas:

1º Reconocer el objeto o instrumento que va a emplear en el acto: a) en sus cualidades elementales (forma, color, consistencia, etc.), o sea, identificarlo; b) en su significado (o sea, para qué sirve).

2º Decidir su utilización.

3º Evocar o representarse cada uno de los

movimientos elementales o actos parciales necesarios para el cumplimiento del acto global. Esta serie de movimientos elementales que integran un acto constituye la *fórmula cinética* del mismo. A esta *fórmula cinética* también se la llama *melodía práxica*, en el mismo sentido en que se basa la noción de melodía musical: para que esta última sea reconocible, sus notas constituyentes deben tener un orden determinado. En la noción de melodía práxica, el orden con que deben sucederse los movimientos para conformar un gesto determinado, es equivalente al orden de las notas de una melodía musical. Si se altera ese orden no se produce el fin perseguido por el gesto, de la misma manera que la melodía musical se hace irreconocible.

4º Ejecutar esta *fórmula cinética*.

En el acto de peinarse, el sujeto identificará por sus cualidades el objeto *peine*; a continuación reconocerá su significado, es decir, instrumento que sirve para arreglar el cabello; decidido a utilizarlo, se representará cada uno de los movimientos que va a cumplir con el peine: tomar el peine, acercarlo a los cabellos, colocarlo entre éstos, impulsarlo hacia distintos lugares, etc., y en seguida realizará estos movimientos.

Este complejo mecanismo psicomotor de la *praxia* puede perturbarse en cualquiera de sus etapas. Si se perturba en la primera etapa, o sea en la identificación del objeto, por existir *agnosia* (trastorno por el cual el sujeto no puede reconocer los objetos, las personas y los lugares familiares, aunque sus sentidos, vista, audición, tacto, etc., son normales), el acto no será posible; habrá *apraxia agnósica*, o sea, una *apraxia* secundaria a la *agnosia*. La *apraxia agnósica* es en realidad una falsa *apraxia*, y por esta razón no se la considera dentro de las *apraxias*.

Si la perturbación radica en el conocimiento del significado del objeto o en la evocación de la *fórmula cinética*, o bien en la ejecución misma de la fórmula cinética, habrá una apraxia verdadera.

En cuanto al mecanismo nervioso de la praxia sólo se lo conoce hipotéticamente. No cabe duda de que se trata de una función cerebral; el estudio anatomopatológico de los casos de apraxia así lo confirma, demostrando infartos o tumores en zonas corticales y en el cuerpo calloso. En base a esto, Foix interpreta así la praxia (fig. 8-1): ésta tiene su asiento en el *hemisferio cerebral izquierdo*; la parte gnósica (A), esto es, el reconocimiento del objeto, asienta en la región *témporo-pliegue curvo*; la evocación de la fórmula cinética, en la región *parieto-girus supramarginalis* (A'). La primera área (A) pondría en juego a la segunda (A'); ésta, a su vez, pondría en juego al área motora (B) (zona *rolándica*) del lado izquierdo y por intermedio del cuerpo calloso a la del lado derecho (C), enviando las incitaciones necesarias para la ejecución del acto.

Según Brock, el mecanismo de la praxia puede explicarse también en esta forma: el área gnósica envía su incitación al área premotora izquierda que constituye el área *cinestésica motora*, la cual a su vez envía la incitación al área motora del mismo hemisferio o del hemisferio opuesto a través del cuerpo calloso, de

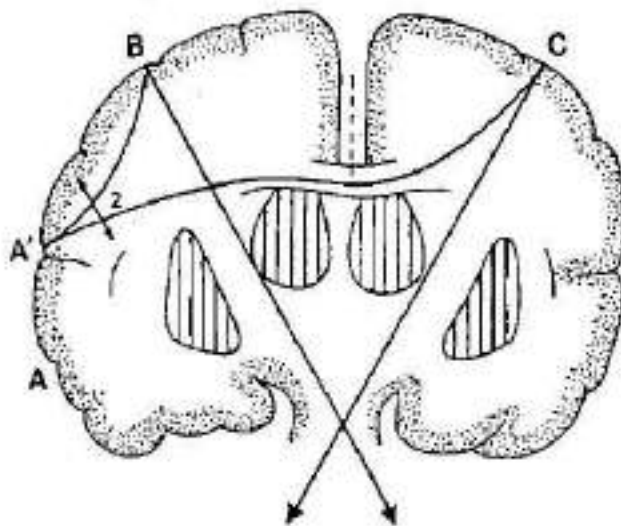


Fig. 8-1. Esquema de la praxia (según Ch. Foix). A, parte gnósica; A', evocación de la fórmula cinética o melodía práxica (área *eupráxica*); B, área motora izquierda; C, área motora derecha; 1, lesión del cuerpo calloso (apraxia ideomotriz izquierda); 2, lesión parietal izquierda (apraxia ideatoria, ideomotriz o constructiva).

donde la apraxia puede deberse a lesiones focales que afecten las áreas citadas o el cuerpo calloso.

Es importante destacar que las áreas vinculadas al control de la praxia, se sitúan no tanto en el hemisferio dominante cuanto en el hemisferio izquierdo. Parece ser bastante claro que la "dominancia" de la praxia está fuertemente representada en el hemisferio izquierdo, tanto en pacientes zurdos como diestros, diferenciándose así de la dominancia del lenguaje que en un pequeño porcentaje de casos puede vincularse en forma más o menos importante al hemisferio derecho.

EXPLORACION

Se realiza ordenando al sujeto la ejecución de diversos actos:

a) Intransitivos: hacer un puño, decir adiós con la mano, rascarse la cabeza, hacer la señal de la cruz, orar, claquear los dedos, hacer la venia o saludo militar.

b) Transitivos: sacar el reloj, encender un cigarrillo, beber un vaso con agua, peinarse, cepillarse los dientes, vestirse y desvestirse, etcétera.

c) Constructivos: se invita al enfermo a hacer dibujos espontáneos o copiados (p. ej. un triángulo, un cubo, una flor, una casa, un árbol) o a imitar figuras geométricas realizadas por el médico (con palillos p. ej.).

d) Faciales: sacar la lengua, cerrar los ojos, silbar, soplar, chupar, mostrar los dientes, abrir la boca, sonreír, etcétera.

e) Complejos: se le pide al paciente que simule distintos actos que se llevan a cabo normalmente mediante objetos, por ejemplo, simular manejar un coche, simular golpear a la puerta, simular doblar un papel, simular encender un cigarrillo, simular tocar el piano o la trompeta.

Se observará atentamente si se realizan estos actos y cómo se realizan, para descubrir si hay *dispraxia* o *apraxia*. Si no se realizan, se invita al paciente a imitar los actos que el observador lleva a cabo.

Supóngase que se ha ordenado al enfermo que encienda un cigarrillo. Para ejecutar correctamente este acto, el sujeto deberá sucesiva y ordenadamente: 1º, tomar la caja de fósforos; 2º, abrirla; 3º, extraer de ella el fósforo; 4º, frotar el fósforo contra la caja; 5º, encender el cigarrillo.

Si hay una perturbación, podrá observarse lo siguiente:

1° El sujeto se detiene en las primeras etapas y no continúa; por ejemplo, ha sacado la caja de fósforos y la mantiene en la mano sin ir más lejos, o llega hasta sacar el fósforo, pero no lo enciende.

2° El sujeto trata de hacer primeramente una de las últimas etapas del acto e intenta encender el cigarrillo sin haber extraído el fósforo o sin haber encendido este último.

3° Invierte el orden de las etapas: trata de encender el cigarrillo con la caja de fósforos o hace ademán de frotar el fósforo antes de haberlo sacado de la caja.

4° Prolonga o repite determinadas etapas del acto. Es lo que se denomina *perseveración*. Por ejemplo, conserva el fósforo en la mano en actitud fija (perseveración tónica) o frota el fósforo contra la caja varias veces, estando ya encendido (perseveración clónica o cinética), o si se le ordena continuar el acto, por ejemplo encender el fósforo, repite la etapa precedente, es decir, sigue extrayendo fósforos de la caja (perseveración intencional).

5° Hace con el fósforo un gesto distinto al de encender el cigarrillo; por ejemplo, el gesto de escribir.

6° En lugar de cumplir el acto o esbozar su cumplimiento, aunque sea incorrectamente, como en las circunstancias anteriores, el enfermo responde a la orden de encender el cigarrillo con movimientos absolutamente incoherentes, que ni esbozan el acto a cumplir. Si se dan otras órdenes, como por ejemplo hacer la venia, coloca la mano de plano sobre la cabeza; si se le dice que tome un vaso, se queda quieto, como si no hubiera comprendido o se limita a levantar un brazo o a abrir la boca.

Puede el enfermo no cumplir la orden dada con un miembro y, en cambio, hacerlo correctamente con el otro: *hemiapraxia*.

La exploración llevada a cabo en esta forma permitirá concluir si hay eupraxia, dispraxia, apraxia o hemiapraxia, y también la variedad de apraxia o hemiapraxia existente (véase Alteraciones de la praxia).

Es menester tener presente que se pueden encontrar trastornos de los actos que no se deben a dispraxia o apraxia, sino a agnosia o a sordera verbal, o bien a parálisis, ataxia o demencia.

La apraxia se distinguirá de la agnosia, porque el agnóstico sólo tiene trastornos en los actos transitivos, mientras que el apráxico puede

tenerlos en ambas variedades: transitivos e intransitivos. Es muy delicado distinguir la apraxia de la sordera verbal (véase Afasias). En la sordera verbal el enfermo oye, pero no entiende lo que oye, por lo que puede dejar de cumplir un acto porque no entiende la orden. Pero sí lo cumple por *imitación*, después de ver realizar el acto al observador. La parálisis y la ataxia se distinguen por los trastornos revelables en la exploración de la motilidad activa y de la taxia; la demencia por el examen psiquiátrico (véase Semiólogia psiquiátrica).

ALTERACIONES

Consisten fundamentalmente en la apraxia (del griego *a*, privativo; *prassein*, hacer). Se denomina apraxia a la imposibilidad de realizar movimientos adaptados a un fin o actos, no siendo el paciente ni paralítico, ni demente, ni atáxico, ni agnóstico.

El esquema de Wernicke, completado por Liepmann, permite describir, teóricamente, dos variedades de apraxia: *ideomotriz* e *ideatoria*.



En el esquema se representa un área S, de recepción sensorial, que por la línea SS' despierta en S' la idea o recuerdo del objeto (área gnóstica). A su vez, M' constituye otra área donde se conservan las imágenes del movimiento a realizar, o sea, la fórmula cinética del acto. El área M', por medio de la línea S'M', está unida al área S' del recuerdo del objeto, y por la línea M'M a M, que representa la zona motriz de la corteza rolándica.

La línea SS', o vía psicosensoresial, asegura la identificación del objeto. La línea S'M', o vía intrapsíquica, representa la vía por la que la idea directriz del acto va a ejercer su acción sobre el área de la fórmula cinética M', que, a su vez, obrando por la vía M'M sobre la zona motriz rolándica asegura la ejecución del acto.

Se comprenderán, ahora, las perturbaciones que pueden ocurrir:

1°, si S está suprimido (existe ceguera, sordera, anestesia táctil, etc.), el sujeto no puede ejecutar el acto por ausencia de percepción del

objeto; 2º, si el trastorno asienta en M, el acto no será posible porque habrá parálisis motriz; 3º, si el trastorno afecta a la vía SS', el sujeto, aunque reconoce las cualidades del objeto, no lo puede identificar; habrá entonces *agnosia* (del griego *agnoeo*, no reconocer) y la apraxia que se observará será una falsa apraxia por agnosia; 4º, si el centro M' está lesionado, habrá pérdida de la fórmula cinética; el resultado es la *apraxia ideatoria*; 5º, si la vía M'M es la lesionada, entonces, aunque se conserva la fórmula cinética, la ejecución del acto está perturbada; el resultado es la *apraxia ideomotriz*; 6º, las interrupciones en las vías intrapsíquicas S'M' desordenan la actividad psíquica o intelectual; el enfermo es entonces un demente y sus actos son incoherentes e inadecuados.

Apraxias ideomotriz e ideatoria (Lipmann, 1908). *Apraxia ideomotriz*. Se dice que la apraxia es ideomotriz cuando teniendo el individuo la representación mental correcta de los distintos movimientos que componen el acto a realizar (fórmula cinética o melodía práxica), nota que los miembros encargados de ejecutarlo no lo pueden hacer. El plano ideatorio (que se asocia a la noción de melodía práxica) está en general conservado. La apraxia se manifiesta en los gestos *simples*, fundamentalmente en los gestos *intransitivos* simbólicos o convencionales (saludo, señal de la cruz, oración, etc.). Si el paciente pudiera expresar lo que le sucede diría: "Yo sé lo que tengo que hacer y la forma en que lo debo hacer, pero cuando lo voy a ejecutar los miembros no me responden". Se observa más apraxia para la orden verbal que para la imitación. En general es bilateral aunque hay casos de hemipraxia o apraxia unilateral, como precisamente fue el caso original descrito por Lipmann. Las lesiones que la causan son retrorrolándicas parietales izquierdas.

Apraxia ideatoria. Se dice que la apraxia es ideatoria cuando el sujeto no tiene la representación mental precisa del acto a ejecutar, esto es, la melodía práxica. Se altera entonces el plano ideatorio. Se caracteriza por alteración de la sucesión lógica de los distintos gestos elementales que componen un gesto proposicional. Se alteran fundamentalmente los gestos *transitivos*. Si se le indica a un apráxico ideatorio que fume un cigarrillo puede observarse que trata de encender el fósforo con el cigarrillo, o que lleva el cigarrillo a los labios y trata de fumarlo sin haberlo encendido, etc. La forma en que cumple el apráxico ideatorio el acto parece una distracción o una falta de atención. El apráxico

ideatorio se sirve de sus miembros pero no sabe lo que hace. Si pudiera explicar lo que le pasa, diría: "Puedo hacer con mis miembros lo que deseo, pero los actos que ellos ejecutan me salen mal porque no tengo la representación mental justa de lo que debo hacer". Es frecuente la existencia de perseveración sea tónica, clónica o intencional. La apraxia ideatoria se asocia igualmente a lesiones retrorrolándicas parietales izquierdas.

Diferencias entre la apraxia ideatoria y la ideomotriz. La apraxia ideatoria es un trastorno psíquico, la apraxia ideomotriz es un trastorno psicomotor. Los elementos de diferenciación son:

1º La apraxia ideomotriz se manifiesta fundamentalmente en los gestos intransitivos; la ideatoria, en los transitivos.

2º La apraxia ideomotriz se revela ya en los actos simples. La apraxia ideatoria aparece sobre todo en los actos más complejos, compuestos de una serie de actos elementales.

3º En la apraxia ideomotriz no puede el enfermo realizar actos por imitación, viéndolos ejecutar al observador. En la apraxia ideatoria el enfermo puede llegar a realizar actos por imitación, con un gran esfuerzo de atención.

4º En los apráxicos ideomotores los movimientos son amorfos, incoherentes, no se aproximan a los que requiere el acto a cumplir; en el apráxico ideatorio se esboza un cumplimiento del acto, pero se hace en forma incorrecta, que no alcanza a lograr el fin buscado.

Sin embargo, es necesario destacar que los límites entre la apraxia ideatoria e ideomotriz no son precisos, lo que hace, a veces, difícil establecer el diagnóstico en la práctica clínica. En general, la apraxia ideomotriz se produce en forma más o menos clara sin que se manifieste componente ideatorio; en cambio, es más difícil que se observe la situación inversa. Se acepta incluso la noción de que no existiría más que una simple diferencia de grado entre ambos trastornos.

Apraxia constructiva (Kleist, 1930). La apraxia constructiva aparece en las actividades complejas que requieren una percepción y una figuración de las relaciones espaciales existentes entre diversos objetos o diversas partes de un objeto. Se manifiesta en el dibujo por la imposibilidad de establecer entre los elementos gráficos relaciones espaciales correctas. Así los pacientes se muestran torpes para realizar o construir un dibujo elemental como una casa o un árbol, o para reproducir con palillos figuras

geométricas armadas por el examinador. Esta apraxia puede producirse por lesiones retrorolándicas parietales izquierdas, pero también por lesiones parietales derechas.

En la práctica se pueden diferenciar las apraxias constructivas por lesiones izquierdas de aquellas causadas por lesiones derechas. Los pacientes con lesiones izquierdas, mejoran o corrigen su apraxia constructiva cuando se les suministra los puntos de referencia fundamentales del dibujo que se les solicita, por ejemplo, los ocho ángulos o vértices que componen un cubo. En este caso, el paciente con una lesión izquierda puede completar los lados del cubo uniendo los vértices entre sí, cosa que por lo general no podría realizar un paciente con una apraxia constructiva debida a lesión parietal derecha. El trastorno constructivo es, en esta forma, más severo cuando es causado por lesiones derechas. Por último, en estos casos, existe tendencia a copiar el dibujo en forma parcial o desordenada en la parte derecha e inferior de la página, esmerándose en el detalle ("piecemeal approach" de Paterson y Zangwill); la ignorancia o negligencia de la porción izquierda del dibujo se debe a la agnosia visuo-espacial unilateral del lado izquierdo (ver fig. 17-1).

Apraxia del vestido (Pierre Marie, 1922; Brain, 1941). La apraxia se manifiesta solamente cuando el paciente debe vestirse o desvestirse. El paciente muestra una gran dificultad para orientar y colocarse correctamente la ropa; es decir, parece no relacionar la colocación de las prendas de vestir con las partes del cuerpo correspondientes. Manipula la ropa en forma incoherente, la da vuelta constantemente y termina por colocarse en forma incorrecta, por ejemplo, las mangas del saco o los pantalones. En los casos leves esta apraxia puede no manifestarse sino en los actos del vestido más complejos, por ejemplo, el anudarse la corbata, el atarse los cordones de los zapatos o el ajustarse el cinturón. Se produce por lesiones retrorolándicas parietales derechas.

Apraxia bucolinguofacial (Hughlings Jackson, 1878). El paciente puede tragar, masticar, etc., pero no puede hacer movimientos bucolinguofaciales cuando se le ordena. Se diferencia así de la diplejía faciobulbomasticatoria de origen central en la cual todo tipo de movimiento bucolinguofacial está comprometido. Sin embargo, en estos casos de diplejía central, se ha señalado la disociación de los movimientos automáticos y voluntarios, en la cual los primeros persisten. La apraxia buco-

linguofacial podría corresponder precisamente a estos casos. El concepto está sin embargo en discusión. Las lesiones que se asocian a apraxia bucolinguofacial son las mismas que provocan la diplejía faciobulbomasticatoria, conocida como síndrome de Foix-Chavany-Marie (1926), y comprometen a ambos opérculos frontales.

Apraxia oculomotora. El paciente, en este caso, puede dirigir voluntariamente su mirada a diferentes puntos, pero cuando se le ordena mirar en distintas direcciones está imposibilitado de hacerlo. Las lesiones que causan este tipo de apraxia comprometen a ambas vías oculomotoras supranucleares descendentes.

En la *apraxia ocular congénita* (síndrome de Cogan, 1952), el paciente, para lograr una nueva dirección visual, gira toda su cabeza hacia el objetivo con la mirada fija (en ocasiones cierra sus ojos simultáneamente). Una vez fijada la vista en el nuevo objeto, la cabeza puede volver a girar para colocarse en la posición visual escogida.

Apraxia de la marcha (Van Bogaert, Martin, 1929). Es discutida. Según la descripción original "consiste esencialmente en una disminución o una pérdida de la facultad de disponer convenientemente las piernas con el fin de caminar, independientemente de toda parestesia u otro trastorno funcional". La dificultad mayor se produce en la iniciación del movimiento. La marcha en cuatro patas es normal. La apraxia de la marcha se acompaña a menudo de apraxia de los movimientos globales del cuerpo: acostarse, sentarse, levantarse, darse vuelta en la posición acostada (apraxia troncopedal). Se produce por lesiones frontales paracentrales bilaterales.

Apraxias unilaterales (Liepmann, 1905). *Apraxia simpática.* Se produce del lado izquierdo y se asocia a afasia de Broca. Se debe a lesiones frontales izquierdas que comprometen la vía de asociación transcallosa con el hemisferio derecho, lo que motiva la apraxia del mismo lado de la lesión.

Apraxia callosa. Ocurre también del lado izquierdo, no se asocia a afasia de Broca y se debe a lesiones de la porción anterior del cuerpo calloso. De la misma manera que en el caso anterior, se compromete la vía de asociación transcallosa interhemisférica, lo que desconecta el hemisferio derecho que queda de este modo aislado, produciéndose por lo tanto una apraxia en el hemicuerpo izquierdo.

Dispraxia diagonística (conflicto intermanual). En este caso, la mano izquierda se desempeña en forma opuesta a la otra; por ejem-

plo, la mano derecha abre una botella y la izquierda la cierra, o la mano derecha abrocha los botones de un pantalón y la izquierda los desabrocha. Cuando el paciente se sorprende ante el comportamiento independiente de su mano izquierda, se conoce con el término de *autocriticismo*. A veces el enfermo encuentra su mano extraña o ajena y hasta puede llevar a cabo con ella actos incontrolables (*síndrome de la mano ajena*). Todos estos fenómenos se observan en las lesiones del cuerpo calloso (desconexión interhemisférica) y comprometen el lado izquierdo. El síndrome de la mano ajena se ha descrito asimismo en caso de lesiones de la corteza frontal medial, asociado a otras manifestaciones focales (también en infartos en el territorio de la arteria cerebral posterior).

Otras apraxias. *Apraxia de imitación.* Depende de lesiones idénticas a las que causan el reflejo de prensión forzada que es la expresión de esta apraxia (ver Reflejos patológicos, cap. 9).

Apraxia meloquinética. Descrita por

Kleist, es difícil de precisar. Se manifiesta por la imposibilidad de realizar movimientos rápidos, complejos y en serie. Se evidencia mediante la prueba puño-anillo (solicitándole al paciente que realice un anillo con su índice y pulgar y luego cierre su mano haciendo un puño) o a través del golpeteo rítmico, indicándole al paciente que efectúe un ritmo de dos golpes, luego de tres y por último dos golpes fuertes y tres débiles. Es una apraxia de ejecución pura, siendo el acto o gesto grosero e inhábil. Es habitualmente unilateral y se describe en las lesiones del área frontal premotora.

Apraxias selectivas. Son aquellas apraxias que se producen para un solo gesto, manteniéndose todos los demás normales.

Tipos de lesión que provocan apraxias. En la actualidad la mayor parte de las lesiones que provocan este trastorno son de origen vascular, ya sean infartos o hemorragia cerebral. Otras causas de apraxia pueden ser los tumores primitivos o metastáticos y las lesiones traumáticas del encéfalo (herida de bala, etc.).

9. REFLEJOS

Nociones generales

La unidad fisiológica del sistema nervioso está constituida por el *reflejo*. En efecto, si el sistema nervioso está integrado anatómicamente por neuronas, su funcionamiento está asegurado por los reflejos. El reflejo se define como la respuesta motriz, secretoria o nutritiva, independiente de la voluntad, provocada *inmediatamente* por la aplicación de un estímulo adecuado, pudiendo ser o no consciente. Ejemplos: si se deja caer una gota de solución ácida sobre la piel de la pata de una rana decapitada, la pata hace un movimiento de retracción; si se percute el tendón rotuliano de un sujeto se produce la contracción del cuádriceps y la pierna hace un movimiento de extensión (reflejo patelar o rotuliano); la llegada de un alimento al estómago provoca la secreción de jugo gástrico; si a un sujeto se le pincha un dedo lo retira rápidamente. En todos estos casos hay una respuesta inmediata, motriz o secretoria a distintos estímulos (mecánicos, químicos, etc.), independiente de la voluntad (rana decapitada), que puede ser consciente o no (el sujeto al que se le pinchó el dedo tiene conciencia de que lo retiró; en cambio, no sabe si la llegada del alimento le provocó secreción de jugo gástrico). Si la respuesta al estímulo no es inmediata no puede considerarse el acto como reflejo.

El término *reflejo* se debe a Astruc, quien lo comparó con el haz luminoso que recogido sobre un espejo se *refleja* en él y va a proyectarse en otra dirección. Una característica de los actos reflejos es presentarse y realizarse de modo que parecen responder a un fin determinado, coordinándose y adecuándose la respuesta en vista de ese fin. Verbigracia: excitando la región sacra de una rana la pata hace un movimiento como para apartar el estímulo; si esta

pata se secciona, es la pata simétrica la que efectúa el mismo movimiento.

Anatómicamente, el reflejo exige, para producirse, vías aferentes que conduzcan el estímulo, un centro al que llegue éste y que elabore la respuesta y vías eferentes, por las que la incitación del centro alcance el órgano ejecutor de la respuesta (fig. 1-12). Esto constituye el arco reflejo. Una interrupción en cualquiera de estos puntos del arco reflejo impide la producción de éste.

En su forma más simple, el arco reflejo está integrado por: a) una rama *aferente* constituida por el *receptor periférico* del estímulo y la *neurona sensitiva*, cuyo cuerpo está situado en el ganglio espinal, engrosamiento de la raíz posterior, y cuyas prolongaciones periférica y central hacen llegar la excitación al sistema nervioso central; b) una rama *eferente* constituida por la *neurona matriz o secretoria*, cuyas prolongaciones cilindroaxiales conducen los impulsos desde el sistema nervioso central a un *órgano efector*, músculo o glándula; c) un *centro*, situado en la sustancia gris del sistema nervioso central, constituido por el cuerpo celular de la neurona eferente, situada en el asta anterior medular, y su sinapsis con la prolongación central de la neurona aferente. Por lo general, las ramas aferente y eferente del arco reflejo no se ponen en contacto directo en el centro, sino que se interponen entre las dos, una o más células nerviosas, que se denominan, por ello, neuronas internunciales, intercalares o de conexión. Estas neuronas tendrían la capacidad de moderar la intensidad de los influjos que la atraviesan, algo así como una especie de esbozo de cerebro elemental (Lhermitte).

Caracteres fisiológicos de los reflejos. En el acto reflejo se distinguen, fundamentalmente, cuatro fases: la recepción del estímulo, su conducción, la elaboración del centro y la respuesta.

El estímulo que provoca el reflejo obra sobre los receptores periféricos conectados con

las fibras nerviosas aferentes. Estos receptores periféricos están altamente especializados para responder con más efectividad a uno u otro tipo de estímulo, o sea que a cada receptor corresponde un estímulo adecuado. Por ello, para provocar un reflejo hay siempre un estímulo *adecuado*, que es el mejor de todos los demás.

Por otra parte, existe una relación de *especificidad* entre la respuesta que se obtiene y la naturaleza del estímulo que la provoca, o sea que para un mismo estímulo la respuesta es siempre la misma. La importancia del receptor periférico para producir el reflejo se demuestra porque es más fácil provocar el reflejo excitando el mismo, que el tronco nervioso de la rama aferente.

Además, el estímulo debe alcanzar cierta intensidad para provocar un reflejo, de manera que existe un *umbral* (que suele variar, es decir, carece de fijeza para un mismo reflejo, por fenómenos que se analizarán más abajo, como el de la facilitación) por debajo del cual el reflejo no se produce; pero si un estímulo que aisladamente es ineficaz, se repite en rápidas sucesiones, se obtiene entonces el reflejo (fenómenos de suma).

Entre el momento en que se aplica el estímulo y el momento en que se obtiene la respuesta transcurre lo que se denomina un *período latente*, que depende del tiempo que emplea el impulso nervioso generado por el estímulo, en atravesar las distintas neuronas y sinapsis del arco reflejo. Cuanto más complicado sea éste, es decir, cuantas más neuronas y sinapsis haya que atravesar, más largo será el período latente. Este período latente disminuye si se aumenta la intensidad del estímulo. Para algunos reflejos alcanza a ser de décimas de segundo. De los reflejos del hombre, los más cortos, es decir, aquellos de período latente más breve, son el córneo y el patelar.

Inmediatamente después de producido un reflejo existe un breve período de tiempo durante el cual, si se aplica un estímulo adecuado, no se obtiene respuesta: es el *período refractario*. El período refractario de los reflejos puede ser relativamente largo, es decir, de centésimas y aun de décimas de segundo.

Los reflejos presentan otra característica y es la *fácil fatiga*: después de haberse provocado varias veces el mismo reflejo, se observa que las respuestas decrecen en intensidad hasta dejar de producirse. Es necesario dejar pasar un cierto tiempo para que el reflejo vuelva a aparecer.

Se ha señalado antes que estímulos que

aisladamente no tienen suficiente intensidad para provocar un reflejo, pueden hacerlo si se repiten, o sea que los estímulos parecen sumarse. De igual modo si se hacen actuar dos estímulos subliminales (que no alcanzan el umbral), aplicándolos uno junto a otro se puede obtener un reflejo; es la denominada suma espacial o *inducción simultánea*. Lo mismo se observa si en lugar de aplicarlos al mismo tiempo son aplicados sucesivamente, pero en puntos distintos de la misma área receptora: *inducción sucesiva* o *suma temporal*.

Vinculado a estos fenómenos se encuentra otro muy importante: la *facilitación*, *dinamogenia* o "*bahnung*" que se manifiesta por este hecho: comenzada la producción de un reflejo, se observa que cada vez se lo va obteniendo con más facilidad, o sea que la respuesta, con el mismo estímulo, es cada vez más intensa. La facilitación puede depender ya de la actividad de los centros, ya de la estimulación periférica. La facilitación es un fenómeno muy general en las funciones del sistema nervioso; explica el hábito y el aprendizaje; a fuerza de repetir un acto, cada vez se lo realiza con menos dificultad.

Pero en oposición a la facilitación hay otro hecho, también muy general en las funciones del sistema nervioso: la *inhibición*. Los reflejos pueden ser atenuados o suprimidos, estando llenas todas las condiciones que exige su producción, en virtud de la inhibición. La inhibición puede deberse a la actividad de centros que se hallan colocados por encima del centro del reflejo: es la *inhibición central*. Es así como la vía piramidal ejerce normalmente sobre los centros reflejos medulares y bulboprotuberanciales una acción de freno que se revela porque cuando aquélla está lesionada la actividad de éstos se exalta. Además la voluntad puede, dentro de ciertos límites, inhibir un reflejo: *inhibición volitiva*. Por ejemplo, ciertos reflejos vinculados a las emociones, como los gritos o el llanto, pueden ser reprimidos por la voluntad. Finalmente un reflejo puede, a su vez, ser inhibido por otro reflejo: *inhibición refleja*. Así, por ejemplo, si a un perro al que se le ha provocado el reflejo del rascado, en el mismo momento se le pellizca la cola, el reflejo se detiene.

La inhibición tiene en general, como la facilitación, un importante papel en las acciones del sistema nervioso, pudiendo decirse que, en suma, éstas no son sino el resultado de un conglomerado de fenómenos volitivos e inhibitorios.

Los centros reflejos son muy susceptibles, como lo es en general la célula nerviosa, a la carencia de oxígeno y a ciertas drogas. La anoxia suprime los reflejos; ciertos fármacos, como los anestésicos, los atenúan o suprimen.

La respuesta, en los actos reflejos, no suele guardar relación cuantitativa con los estímulos. Para cada reflejo, el ritmo de la respuesta es propio y no depende estrictamente del ritmo de la estimulación. Así, por ejemplo, con diez o doce estimulaciones sólo se obtienen ocho respuestas. Además es muy frecuente que la respuesta dure más tiempo que la excitación y que cesada ésta aún continúe produciéndose la respuesta (descarga prolongada).

Todo este conjunto de caracteres de los actos reflejos que se ha analizado depende, sobre todo, de los cuerpos celulares y de la sinapsis de las neuronas que forman el arco reflejo. Ello se comprueba comparándolo con los fenómenos que se presentan cuando se excitan directamente las prolongaciones o fibras nerviosas. Así se observa que, en la excitación directa de las fibras nerviosas (o del tronco nervioso), el período latente es más breve, no existe descarga prolongada, el ritmo de la respuesta es análogo al de la estimulación, el umbral es fijo, es difícil obtener fatiga, el período refractario es más breve y hay menos susceptibilidad a la falta de oxígeno.

Clasificación de los reflejos. Longet clasificó a los reflejos, según que sus vías pertenecieran al sistema cerebroespinal o al simpático, en esta forma:

1. Reflejos cerebroespinales. Tanto la vía aferente como la eferente del reflejo están constituidas por nervios del sistema cerebroespinal. A este grupo pertenecen los reflejos profundos, los de la deglución, el del estornudo, el de la tos, el del parpadeo, etcétera.

2. Reflejos vegetativos. Tanto la vía aferente como la eferente están constituidas por filetes simpáticos. Corresponden a este grupo numerosos reflejos de la digestión, etcétera.

3. Reflejos mixtos. Una vía pertenece al sistema cerebroespinal y la otra al vegetativo. Hay dos subgrupos:

a) Vía aferente cerebroespinal y vía eferente vegetativa. Pertenecen a este subgrupo los reflejos vasomotores de la piel, de la erección, etcétera.

b) Vía aferente vegetativa y vía eferente cerebroespinal. Pertenecen a este subgrupo los reflejos respiratorios, el del vómito, etcétera.

Más de acuerdo con la fisiología está la cla-

sificación de Sherrington, quien distingue dos tipos de reflejos: exteroceptivos e interoceptivos. Estos últimos se dividen en viscerosceptivos y propioceptivos.

Reflejos exteroceptivos. Son aquellos que tienen su origen en un fenómeno exterior al organismo que obra sobre la superficie externa del cuerpo o partes de la misma, es decir, sobre la piel, ojos, oídos, etc. Corresponden a este grupo los reflejos profundos, los reflejos cutáneos y los reflejos protectores de los órganos de los sentidos (parpadeo, por ejemplo).

Reflejos viscerosceptivos. Son los que se originan en las vísceras mismas; tienen como resultado acciones secretorias, motoras (sobre los músculos lisos viscerales) y vasomotoras. Son inconscientes y de orden vegetativo; ejemplo: la llegada de un alimento al estómago provoca secreción de jugo gástrico, movimientos del estómago y modificaciones circulatorias en el mismo.

Reflejos propioceptivos. Tienen su origen en estímulos que obran en el interior del cuerpo mismo, es decir, en los músculos esqueléticos, en tendones, huesos, articulaciones, aparato vestibular, etc. Comprenden el gran grupo de los reflejos de postura y tónicos, del equilibrio, de la marcha (véanse capítulos correspondientes), de la risa, del grito, del llanto (denominados reflejos corticales) y el de los reflejos de automatismo medular.

Localización de los reflejos. Una característica muy importante de los reflejos es su localización perfecta y estricta. Cada reflejo da origen a una reacción que tiene lugar en un sitio determinado, siempre el mismo. Así, si se provoca el reflejo patelar la respuesta es siempre la contracción del cuádriceps del lado donde se estimula.

El centro reflejo tiene a su vez una topografía determinada, lo que confiere a los reflejos valor para localizar lesiones. En el caso del reflejo patelar, su centro se halla en los segmentos III y IV lumbares de la médula espinal. Supóngase una lesión que destruya o afecte esta zona medular; el resultado será la abolición del reflejo patelar, y la conclusión que se sacará, al comprobar esa abolición, es que esa zona medular está comprometida, siempre que se haya establecido previamente que no están afectadas las vías aferentes o eferentes del reflejo en cuestión.

La médula espinal es el sector reflejo por excelencia del neuroeje. En la sustancia gris espinal y en los núcleos grises bulboprotube-

ranciales que representan su continuación, se encuentran los centros de los reflejos profundos y superficiales. Igualmente se hallan allí importantes centros reflejos de la vida vegetativa como el anal y el vesical.

Las experiencias en animales y las observaciones anatomoclínicas han demostrado la importancia que, como centro reflejo y automático, tiene la médula espinal. Si se hace una sección transversal de la médula, se comprobará primeramente la producción de un estado de depresión funcional de toda la parte del cuerpo que depende de la porción espinal que está por debajo del nivel de la sección, caracterizado por parálisis flácida absoluta, vasodilatación intensa con hipotensión arterial, incontinencia de orina y materias fecales y ausencia de reflejos. Pero pasada esta etapa denominada de *shock espinal*, cuyo origen se ignora, empieza a observarse que los esfínteres se hacen continentes, se recupera parte del tono muscular perdido, aparecen ciertos reflejos, al liberarse la médula de sus conexiones superiores, que no existen en los sujetos normales, conociéndose con el nombre de reflejos de automatismo medular. Uno de los primeros en aparecer es el reflejo de flexión: el animal retira la pata que se le excita; la recuperación y exaltación de la actividad refleja se revela en el *mass-reflex* o reflejo de conjunto, que no es más que una exageración del reflejo de flexión. El *mass-reflex* se provoca por un pellizeo o pinchazo en cualquier parte del cuerpo situada por debajo del nivel de la lesión medular y se compone de las siguientes reacciones: 1ª, flexión intensa de los miembros inferiores; 2ª, sudación; 3ª, evacuación de la vejiga y del recto. Los reflejos de extensión, salvo el rotuliano, tardan en reaparecer.

EXPLORACION

A continuación se estudiarán los reflejos cuya exploración tiene valor en neurología. Se distinguen cuatro grupos:

1. Reflejos profundos u osteotendinosos.
2. Reflejos superficiales o cutáneos y mucosos.
3. Reflejos de automatismo medular.
4. Reflejos de postura y actitud.

Reflejos profundos u osteotendinosos

Se designa reflejo profundo u osteotendinoso a la contracción muscular involuntaria,

inmediata y breve que se produce al percutir un tendón o un hueso en un punto determinado. Estos reflejos pertenecen al grupo de reflejos espinales de Jendrassik, caracterizados porque sólo interviene la médula en su producción, siendo reflejos de carácter elemental, es decir, constituidos por un arco simple. Estos reflejos son miotáticos o de estiramiento, en los que el estímulo provoca una distensión súbita y brusca de los receptores situados en el propio músculo (huso muscular) originando, a su vez, la brusca y breve elongación (contracción) de las fibras musculares. La contracción sólo se produce cuando el músculo conserva su *tono*, el que es asegurado por vía refleja, y de aquí que los reflejos profundos sean índice de la integridad del arco reflejo.

Los reflejos profundos u osteotendinosos se llaman también miotáticos o de estiramiento. Precisamente algunos autores han cuestionado la designación de reflejos osteotendinosos, porque sugiere la connotación de que el receptor de los reflejos estaría localizado en los huesos o tendones y dado que su mecanismo es la elongación o estiramiento muscular, consideran preferible la denominación de reflejos miotáticos.

Respecto al examen de los reflejos, es indispensable en general usar una buena técnica semiótica. El enfermo debe hallarse despreocupado de lo que se le hace y *mantener los músculos relajados al máximo*. Para ello es menester un ambiente confortable, debiendo estar el paciente en una posición óptima o cómoda. La percusión se hace mediante el empleo del *martillo de reflejos* tipo Déjerine o Traube o con los dedos de la mano derecha del explorador, el dorso de una cuchara o el pabellón metálico de un estetoscopio biauricular (fig. 9-1). El golpe, que debe ser breve y brusco, se efectuará en la zona precisa de elección, ya sea directamente o bien sobre un dedo del examinador que, a su vez, se apoyará en aquélla.

Reflejos profundos de los miembros inferiores

Reflejo rotuliano o patelar. Corresponde a los segmentos III y IV lumbares.

Técnica. 1ª manera. Enfermo en cama. Se levanta ligeramente el miembro con una mano colocada debajo del hueco poplíteo; se consigue así una discreta flexión de la pierna sobre el muslo. Se percute el tendón rotuliano. Respuesta: extensión de la pierna (fig. 9-2).

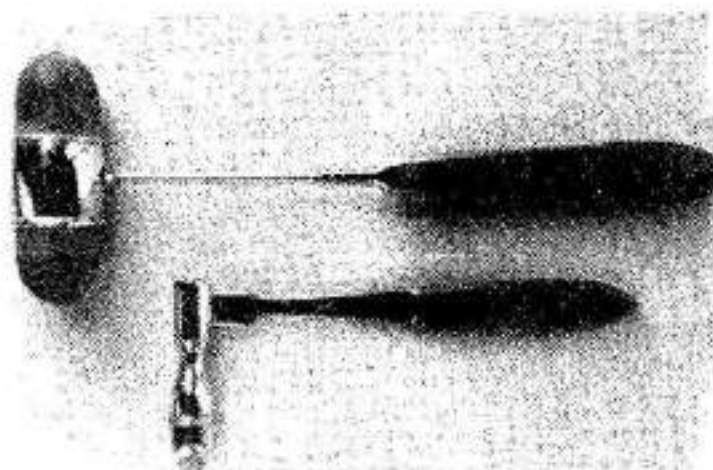


Fig. 9-1. Martillo de Traube (arriba) y de Déjerine (abajo) para la exploración de reflejos.

2ª manera. Paciente sentado con las piernas colgando o cruzadas. Se percute directamente sobre el tendón rotuliano (fig. 9-3). Si el pie está apoyado sobre el suelo por su punta, y se produce el reflejo patelar percutiendo el tendón rotuliano, la maniobra efectuada se denomina de Buzzard.

Reflejo del aductor mayor. Percutiendo el tendón del gran aductor a nivel del tubérculo del mismo nombre, se produce la aducción del muslo.

Reflejo contralateral de los aductores (Pierre Marie-Mac Cormack). Si al percudir el tendón rotuliano se contraen los aductores del lado opuesto, se obtiene el reflejo contralateral de los aductores. Para producirlo es conveniente colocar el miembro que va a responder (el derecho para el izquierdo y viceversa), en ligera flexión de la pierna sobre el muslo y todo en ligera abducción. El reflejo en cuestión puede observarse aun en ausencia del patelar.

Reflejo aquiliano. Su centro está en el primer segmento sacro.

Técnica. Existen cuatro maneras distintas.

1ª manera. En el enfermo que se puede sentar.

Miembros colgados del borde de la cama o camilla o silla; se levanta ligeramente el pie con una mano y con la otra se percute con el martillo el tendón de Aquiles, cuidando de no percudir el calcáneo. Respuesta: flexión del pie.

2ª manera. Enfermo puesto de rodillas sobre la cama o camilla, pies fuera del borde. Se lleva ligeramente hacia adelante la planta del pie y se percute sobre el tendón de Aquiles. Otra técnica es la siguiente: enfermo en decúbito ventral. Se flexiona la pierna sobre el muslo a 90°, se lleva el pie en ligera flexión dorsal y se percute el tendón (fig. 9-4).

3ª manera. Enfermo acostado. Se coloca pasivamente el pie del miembro inferior a explorar, sobre el opuesto, descansando sobre su maléolo; con una mano se toma la planta del pie y se la lleva en ligera flexión dorsal; se percute el tendón (fig. 9-5).

4ª manera. Enfermo acostado. Se coloca la mano en la parte anterior de la planta provocando una ligera flexión dorsal del pie, elongando de este modo el tendón aquiliano, y se percute la misma con el martillo. Esta manera



Fig. 9-2. Reflejo patelar.

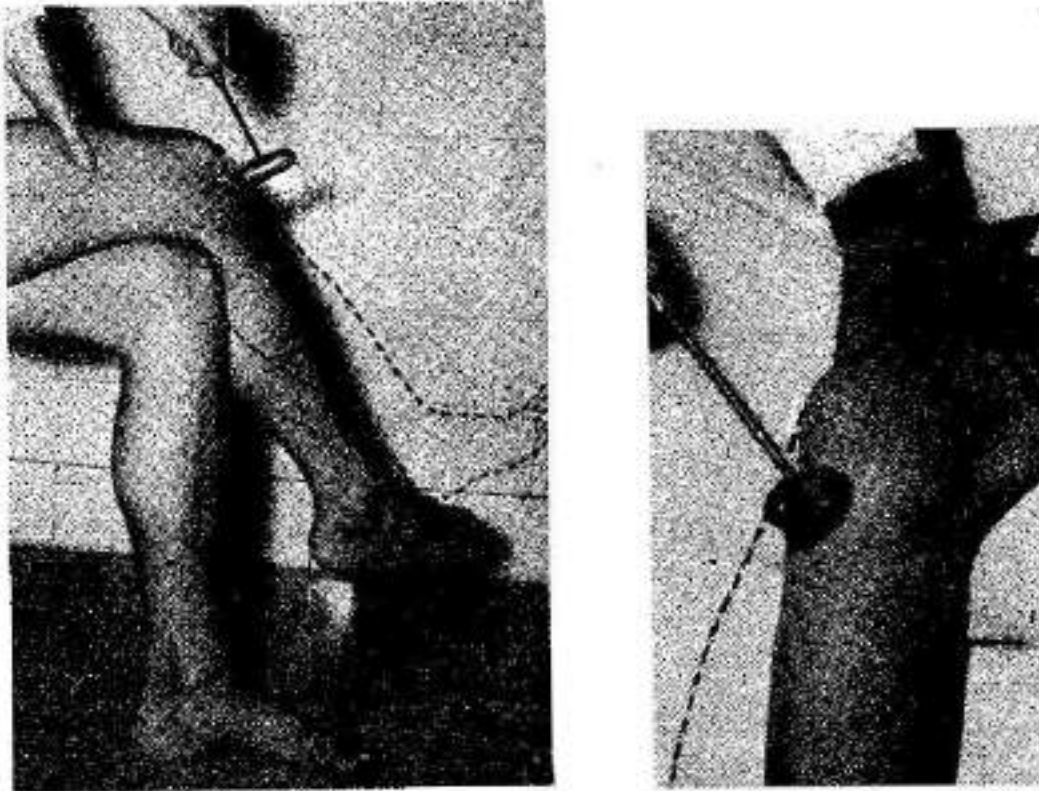


Fig. 9-3. Reflejo patelar.

suele ser efectiva cuando no se puede obtener el reflejo con las anteriores, particularmente en los ancianos.

Maniobra de Jendrassik (fig. 9-6). Cuando los reflejos mencionados, sobre todo el rotuliano, no se obtienen, se puede ensayar la maniobra de Jendrassik con el objeto de conseguir una mayor relajación muscular. Se le dice al enfermo que enchufe los dedos de su mano izquierda formando garra hacia abajo en el hueco que constituyen los dedos de la mano derecha formando garra hacia arriba y que luego trate de tirar como si quisiera probar cuál mano

tiene más fuerza. Mientras el sujeto tira con fuerza de sus manos se percute el tendón. A menudo, se obtiene así el reflejo que antes no se lograba.

Otras maniobras destinadas a distraer al sujeto con la finalidad de obtener una relajación muscular completa son: a) hacerle contar de cinco en cinco; b) señalarle que describa algún detalle del techo (Krönig); c) que se sujete fuertemente a uno de los barrotes de la cama o al respaldo de la silla o al brazo izquierdo del observador (Leufenhauer); d) comprimir un dinamómetro y ordenarle en un momento dado,

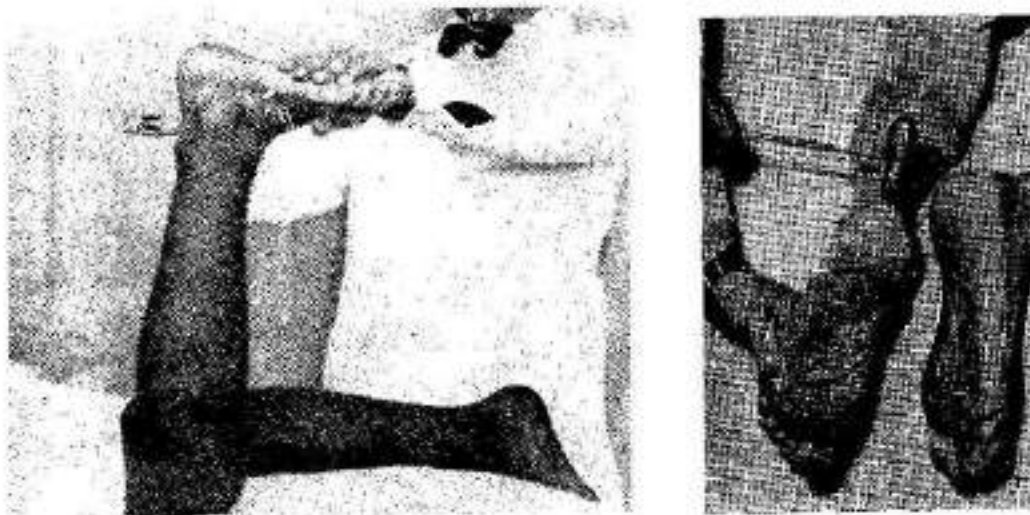


Fig. 9-4. Reflejo aquiliano.

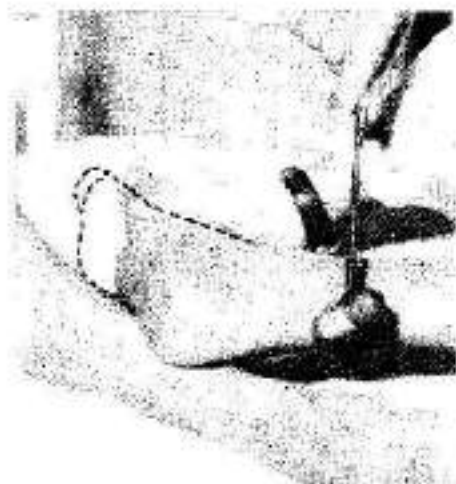


Fig. 9-5. Reflejo aquiliano.

que lea la cifra alcanzada (Mann); e) estrechar fuertemente la mano del enfermo e invitarle a que haga lo mismo (Marañón). También en estos casos, en el momento en que el paciente cumple estas órdenes se percute el tendón del reflejo que se busca.

Reflejo tibiofemoral posterior (*Guillain y Barré*). Percutiendo, estando el miembro inferior con la pierna en ligera flexión sobre el muslo, los tendones del semitendinoso y semimembranoso en su entrada en la gotera del platillo tibial, dichos músculos se contraen. Si en la misma posición se percute la extremidad superior del peroné, se produce la contracción del biceps crural (*reflejo peroneofemoral posterior* de Guillain y Barré).

Reflejo perióstico tibial. Se percute la cara interna de la tibia. Respuesta: rotación y aducción del miembro.

Reflejos profundos de los miembros superiores

Reflejo estilorrádial. Para producir este



Fig. 9-6. Maniobra de Jendrassik.

reflejo se coloca el miembro superior con el antebrazo en flexión sobre el brazo, de manera que descansa por el borde cubital del antebrazo sobre la palma de la mano del médico que, entonces, percute la apófisis estiloides del radio; respuesta principal: flexión del antebrazo; respuestas accesorias: ligera supinación y flexión de los dedos. Su centro está en el VI segmento cervical (fig. 9-7).

Reflejo cubitopronador. Con el miembro superior en la misma posición se percute la apófisis estiloides del cúbito; respuesta: pronación del antebrazo con ligera aducción. El centro de este reflejo se halla en el VIII segmento cervical (fig. 9-8). Este reflejo es el de exaltación más precoz cuando existe lesión piramidal.

Reflejo flexor de los dedos. Colocando el antebrazo en supinación, descansando por el dorso de la mano sobre la palma del médico, se percuten los tendones flexores; respuesta: flexión de los dedos. Este reflejo tiene su centro en el VII y VIII segmentos cervicales.

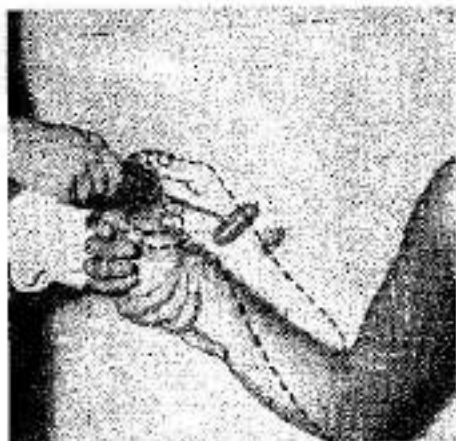


Fig. 9-7. Reflejo estilorrádial.



Fig. 9-8. Reflejo cubitopronador.



Fig. 9-9. Reflejo bicipital.

Reflejo bicipital. Con el antebrazo del paciente descansando sobre el del médico, cuya mano toma el codo, y percutiendo el tendón del bíceps en la flexura del mismo, se obtiene la flexión del antebrazo sobre el brazo. Este reflejo tiene su centro en el V segmento cervical (fig. 9-9). Una variante para su obtención es la técnica de Wartenberg, quien coloca la última falange del dedo pulgar sobre el tendón del bíceps y percute sobre el dedo.

Reflejos tricipital y olecraneano. Se toma el brazo con una mano a nivel del codo; se deja caer el antebrazo en ángulo recto con el brazo. Se percute el tendón del tríceps (cuidando de no percutir el olécranon) (fig. 9-10). Si el paciente está acostado, se flexiona el antebrazo en ángulo recto con el brazo, sujetando la muñeca y percutiendo. Respuesta: extensión del antebrazo sobre el brazo (reflejo tricipital). Centro en el VII segmento cervical. Si se percute el olécranon la respuesta es la flexión del antebrazo sobre el brazo (reflejo olecraneano). Centro en el V segmento cervical.

Reflejo del pectoral mayor. Percutiendo la masa del pectoral mayor se produce la aducción del brazo.

Reflejo epicóndileo. Flexión del antebrazo y de los dedos con ligera supinación, percutiendo el epicóndilo.

Reflejo carpometacárpico (Bechterew). Flexión de los dedos percutiendo el dorso del carpo.

Reflejo del pisiforme. La presión sobre el pisiforme produce la contracción del cutáneo palmar en la eminencia hipotenar, originando pliegues en la piel.

Reflejos profundos del tronco

Reflejo medio pubiano (Guillain y Alajouanine). Se debe colocar al enfermo con los



Fig. 9-10. Reflejo tricipital.

muslos separados y las piernas algo flexionadas. Se percute entonces sobre la sínfisis pubiana. La respuesta es doble: una superior consistente en la contracción de los músculos abdominales y otra inferior consistente en la aproximación de los dos muslos por la contracción de los aductores de ambos miembros. A veces se produce la contracción del pectoral mayor, lo que es signo de hiperreflexia profunda. El centro corresponde a los segmentos comprendidos entre el X dorsal y II lumbar (frecuentemente el I lumbar).

Reflejos abdominales profundos. Se coloca la mano en forma paralela a la pared abdominal; se flexionarán los dedos entre la primera y segunda falange, apoyando el extremo de los mismos sobre el borde externo del recto anterior. Se percute a nivel del sitio de flexión de las falanges, produciéndose la contracción de los músculos abdominales y la desviación del ombligo hacia el lado estimulado. Puede ser apenas visible en personas normales.

Reflejo mediosternal (Guillain y Alajouanine). Percutiendo la parte media del cuerpo del esternón se produce la contracción de los dos pectorales; en algunas ocasiones también la de los músculos de la pared abdominal.

Reflejos profundos de la cabeza

Reflejo nasopalpebral (Guillain). La percusión de la piel de la región frontal sobre la línea media entre ambas arcadas superciliares, habiendo previamente el paciente entrecerrado suavemente los ojos, produce la contracción del orbicular de los párpados de ambos lados.

Reflejo superciliar (Mac Carthy). Percutiendo la arcada superciliar, estando el enfermo con los párpados entornados, se produce la contracción del orbicular de los párpados del



Fig. 9-11. Reflejo maseterino.

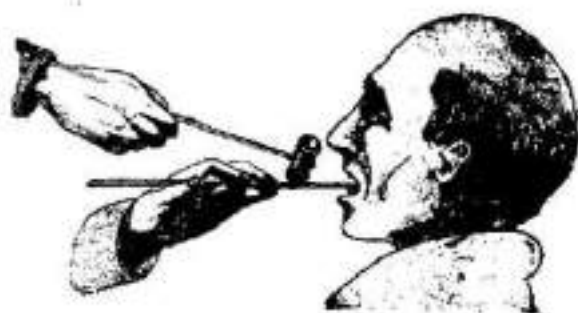


Fig. 9-12. Reflejo maseterino.

mismo lado. La vía del reflejo nasopalpebral y del superciliar es trigeminofacial. Su centro está, pues, en la protuberancia.

Reflejo maseterino. Enfermo con la boca entreabierta (figs. 9-11 y 9-12); se percute con el martillo directamente el mentón o se coloca el pulgar de la mano izquierda transversalmente sobre el mismo mentón, bien apoyado contra la mandíbula, y se percute sobre él. También se puede introducir una cuchara en la boca, apoyar su mango en la arcada dentaria y percudir sobre dicho mango. La respuesta es la elevación de la mandíbula. La vía del reflejo es trigeminotrigeminal con centro en la protuberancia.

Registro gráfico y electromiográfico de los reflejos profundos. Por medio de un dispositivo adecuado es posible registrar gráficamente los reflejos profundos u osteotendinosos, observándose entonces los diferentes tiempos del reflejo. El trazado se compone de: 1º, una pequeña oscilación que traduce la percusión del hueso o tendón; 2º, a la pequeña oscilación sigue una oscilación brusca e intensa, que constituye el *componente clónico* de la respuesta muscular; entre esta oscilación y la pequeña existe un espacio muerto de duración muy breve (período latente); 3º, a la segunda oscilación sigue una oscilación amplia, que se va atenuando progresivamente: es el *componente tónico* de la respuesta (fig. 9-13).

Reflejos superficiales o cutáneos y mucosos

Estos reflejos se exploran a continuación de los profundos. Están constituidos por contracciones reflejas de un músculo o de un grupo muscular, provocadas por excitación de una región determinada del tegumento o de la mucosa

correspondiente. Jendrassik los ubicaba en el grupo de los *reflejos cerebrales*, es decir que se trataba de reflejos más bien complicados, cuyo centro no está en la médula, sino en el encéfalo. Apoyaba esta manera de ver el período latente largo de estos reflejos y su abolición o disminución en la hemiplejía. Sin embargo, las observaciones durante la guerra de 1914-1918 de casos de sección medular mostrando su conservación por debajo del nivel de la lesión, probaban su origen espinal.

Sahli ha creado una teoría que concilia estos hechos. Según Sahli, los reflejos superficiales, considerados por Jendrassik como cerebrales puros, son en realidad reflejos cerebronucleares o cerebromedulares, que poseen dos arcos: uno inferior, corto, con centro en la médula o en los núcleos grises bulbotuberanciales, y otro superior, de mayor extensión, con centro en el cerebro. En circunstancias normales, para que el reflejo tenga lugar, es necesaria la estimulación del arco cerebral, el que, a su vez, estimula al arco medular y se produce entonces el reflejo; esta acción del arco cere-

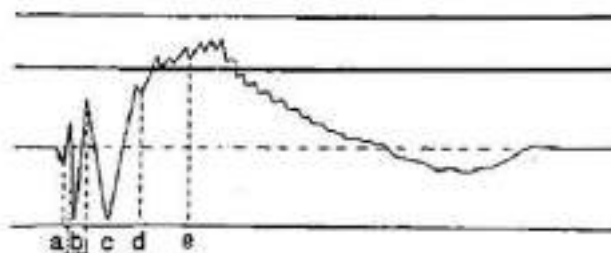


Fig. 9-13. Electromiograma de un reflejo rotuliano normal. *a*, oscilación correspondiente a la sacudida percutoria; *b*, dos ondas rápidas correspondientes al componente clónico de la respuesta. Entre *a* y *b*, tiempo latente (muy breve); *c*, *d*, *e*, onda amplia, con caída lenta y progresiva, correspondiente al componente tónico de la respuesta.

bral sobre el medular se ejercería probablemente por la vía piramidal. Es por ello que en la hemiplejía capsular, al interrumpirse la vía conectora del arco superior con el inferior, los reflejos cutáneos dejan de producirse en el lado paralizado. De acuerdo con esto, si se produce una lesión transversal de la médula el arco cerebral queda también interrumpido y los reflejos cutáneos deben desaparecer, pero esto no es lo que sucede, como se ha visto ya. Para explicar esta contradicción, Sahli arguye que la lesión transversal impide el curso a las excitaciones sensitivas a través de la médula y que éstas, por decir así, *se van acumulando*, hasta terminar por descargarse, siguiendo la dirección del arco reflejo inferior preformado y los reflejos que normalmente exigían un trayecto cerebroespinal son ahora puramente espinales.

Exploración de los reflejos superficiales.

El examen se realiza en general con los mismos cuidados indicados para los reflejos profundos. Se utiliza, para excitar la piel o la mucosa, la yema del dedo, un lápiz, un alfiler o el mango del martillo de reflejos, ejerciendo más o menos presión, friccionando o pellizcando. Conviene emplear estos diversos medios de excitación, pues cuando la excitabilidad refleja está disminuida, no es raro que sólo uno u otro de tales procedimientos permita obtener el reflejo. En ciertos casos, para lograr respuesta, la excitación ha tenido que obrar un tiempo algo prolongado: así, la punta del alfiler ha actuado un cierto tiempo, o se ha pellizcado la piel sin interrupción durante 10 o 15 segundos, o se ha friccionado rápida y enérgicamente en una cierta extensión. La respuesta se debe, entonces, al fenómeno fisiológico de la suma de estímulos tan frecuente en los reflejos.

Reflejos superficiales de la cabeza

Reflejos córneo y conjuntival. Paciente en posición de mirada lateral extrema. El estímulo de la córnea o de la conjuntiva bulbar del sector temporal del ojo, dirigido hacia adentro, con un pequeño trozo de algodón, provoca la contracción del orbicular de los párpados. La vía de estos reflejos es trigemino-facial.

Reflejo nasal o estornutatorio. Se excita con un pañuelo, introduciéndolo en la nariz. Se provoca estornudo acompañado de lagrimeo. Se puede provocar con estímulos químicos y tirando de las vibrisas o pelos de las ventanas nasales.

Reflejo faríngeo. Excitando con un baja-

lenguas la pared posterior de la faringe, se observa su contracción y algunas veces produce náuseas. Su arco reflejo se integra con los pares craneanos glossofaríngeo (IX) y vago (X).

Reflejo velopalatino. Excitando el borde libre del paladar blando con un bajalenguas, se observa su elevación que normalmente es uniforme, con conservación de la posición mediana de la úvula. Su arco reflejo se integra con los mismos pares craneanos que el faríngeo.

Reflejos superficiales del tronco

Reflejos cutáneos abdominales. Se estimula la piel del abdomen, desde afuera hacia adentro, con un alfiler, con la yema del índice o con el mango del martillo de reflejos, en forma perpendicular a la línea media, en la región infraumbilical, umbilical y supraumbilical. La respuesta consiste en una desviación del ombligo hacia el lado estimulado (fig. 9-14). Los reflejos se llaman abdominal superior, medio e inferior, o epigástrico, umbilical e hipogástrico, respectivamente. Corresponden: el superior al VII segmento dorsal, el medio al IX dorsal y el inferior al XI dorsal.

Reflejos superficiales de los miembros inferiores

Reflejo cremasteriano y reflejo homólogo en la mujer. Excitando en el hombre la cara interna del muslo, en su parte superior, ya sea deslizando un alfiler de arriba hacia abajo, ya comprimiendo la masa de los aductores, ya estimulando con el índice, presionando en forma



Fig. 9-14. Reflejos cutáneos abdominales.

oblicua desde abajo hacia arriba, se contrae el cremáster del mismo lado (elevación del testículo y contracción del oblicuo mayor). Debe cuidarse de no tomar como reflejo las contracciones del dartos. Con esta misma técnica se observa en la mujer la contracción del oblicuo mayor (reflejo de Geigel). Estos reflejos tienen su centro en el I y II segmentos lumbares.

Reflejo del tríceps sural (Redlich). a) La excitación por frotamiento de la piel de la pantorrilla produce la contracción del tríceps y la extensión del pie.

b) El frotamiento de la piel de la cara interna del muslo produce la contracción del tríceps femoral y algunas veces del semitendinoso y semimembranoso.

Reflejo plantar. Signo de Babinski. Sucédáneos de este signo. La excitación con la yema del dedo, un lápiz o un alfiler en la planta del pie, en su lado externo, o eventualmente, medio o interno (fig. 9-15), con mucha, ligera o muy escasa presión, según las circunstancias, provoca la flexión de los dedos (fig. 9-16); es el *reflejo plantar*. El mismo tiene su centro en el I y II segmentos sacros.

Pero en ciertas condiciones, en lugar de producirse la flexión de los dedos del pie, se produce la *extensión del dedo gordo* y la flexión de los demás, o bien éstos se *abren en abanico*. Este fenómeno constituye el denominado signo de Babinski (fig. 9-17), del nombre del gran neurólogo francés, que lo dio a conocer en una



Fig. 9-15. Zonas de excitación en la planta del pie para buscar el reflejo plantar.

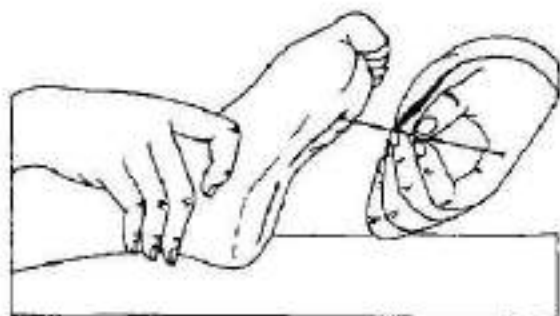


Fig. 9-16. Reflejo plantar normal.

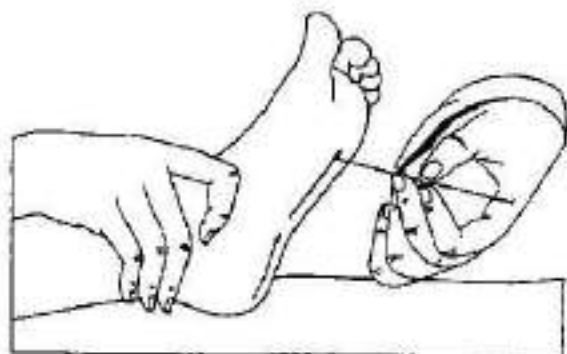


Fig. 9-17. Signo de Babinski.

comunicación que apenas constaba de treinta líneas, presentada a la Sociedad de Biología de París el día 22 de febrero de 1896.

La búsqueda del signo de Babinski requiere cierta minuciosidad. Dada su importancia es necesario proceder con método y paciencia antes de negar su existencia.

La misma respuesta (extensión del dedo gordo) puede obtenerse mediante otras maniobras que se describen a continuación y que constituyen los signos sucedáneos: 1º, signo de Oppenheim: se denomina así cuando se obtiene la extensión del dedo gordo friccionando con el pulgar y el índice el borde anterior de la tibia desde arriba hacia abajo; 2º, signo de Schäfer: la misma respuesta se logra comprimiendo el tendón de Aquiles; y 3º, signo de Gorden: idéntica respuesta se obtiene cuando se comprimen las masas musculares de la pantorrilla (fig. 9-18).

Se puede obtener igualmente la extensión del dedo gordo trazando sobre el dorso del pie una línea que contornee de extremo a extremo el cuello del pie (signo de Chaddock) o percutiendo detrás del maléolo externo, abduciendo pasivamente el quinto dedo (signo de Stransky), comprimiendo, con la mano, los aductores del muslo (signo de Gerhartz), abduciendo y flexionando pasivamente los tres últimos dedos del pie (tercero, cuarto y quinto), tomando con la mano los tres juntos (reflejo de Gonda) o pinchando varias veces en forma suave la superficie dorsolateral del pie (Bing).

La excitación de la planta del pie como para buscar el reflejo plantar puede determinar la contracción del tensor de la fascia lata (reflejo de Brissaud); o también, la aducción y rotación interna del pie (reflejo de Rose-Hirschberg).

Precisamente, la contracción del tensor de la fascia lata que puede acompañar al reflejo plantar es un elemento importante para el diag-