

NOTAS CLINICAS

COREA CRONICA PROGRESIVA
DE HUNTINGTONE. LÓPEZ GARCÍA, A. LÓPEZ ZANÓN, E. MARTÍNEZ
PASTOR Y J. RAMÍREZ GUEDES.Instituto de Investigaciones Clínicas y Médicas. Clínica de
Nuestra Señora de la Concepción. Prof.: C. JIMÉNEZ DÍAZ.

Según SPIELMEYER², las enfermedades sistematizadas no son, desde el punto de vista anatómico, enfermedades electivas limitadas a determinado sistema. Para él, se trata de procesos, más difusos, que afectan con predilección dicho sistema.

En lo que se refiere a la corea crónica progresiva de Huntington, los trabajos de CECILE y OSCAR VOGT³ delimitan claramente cómo, siendo la atrofia cortical (frontal) y estriada, predomina la lesión a nivel de la cabeza del núcleo caudado.

Desde un punto de vista práctico, este hecho anatómico permite, frecuentemente, confirmar en la neumoencefalografía el diagnóstico de la corea de Huntington¹.

La siguiente observación clínica es un ejemplo bastante demostrativo:

P. D. S., varón, de cuarenta y tres años, natural de San Pedro de la Hoz (Burgos). Estuvo siempre sano hasta hace tres años. En esta época aparecen movimientos involuntarios a nivel de la extremidad distal de los cuatro miembros, cara y abdomen. Foco tiempo después lo notan nervioso e impresionable; duerme mal, pierde memoria para la fijación de hechos próximos, se irrita fácilmente, tolera mal el alcohol.

Los antecedentes personales carecen de interés. El árbol genealógico adjunto (fig. 1) muestra cómo su ma-

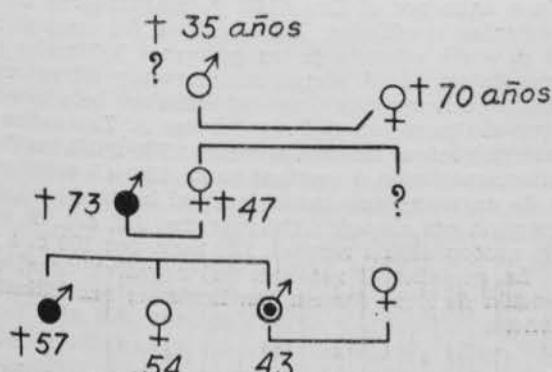


Fig. 1.

dre y un hermano padecieron y murieron a consecuencia de un proceso semejante. Su abuelo materno falleció, en circunstancias que hacen sospechar suicidio, a la edad de treinta y cinco años.

Nos encontramos con un sujeto en buen estado de

nutrición y despreocupado por su enfermedad. A la inspección, se observan movimientos involuntarios, generalmente bruscos, generalizados, predominando a nivel de hemicara derecha, dedos de la mano de este lado, abdomen y lengua. Se trata de movimientos bruscos y breves, que no dejan reconocer ritmo y, a veces, adoptan carácter atetóideo y parecen estereotipados. No existen signos piramidales ni cerebelosos; la sensibilidad está intacta.

Psíquicamente, el paciente se muestra eufórico, irritable, se fatiga fácilmente y fracasa al efectuar operaciones aritméticas simples. No hay gran afectación en la capacidad de fijación, tampoco afasia ni trastornos en las funciones gnoscias.

El E. E. G. muestra un trazado desincronizado, de ritmo rápido. Cuadro hemático, serología, líquido cefalo-



Fig. 2.

lorraquídeo, orina, etc., son normales. Las pruebas de función hepática señalan un Hanger ++; Macilagan, 7,3 u.; Kunkel, 18,5 u., y gamma globulina de 1,480 gramos por 100.

La neumoencefalografía permite demostrar una atrofia difusa que predomina a nivel de la porción inferoexterna de los cuernos frontales (figura 2), con pérdida de la muesca que la cabeza del caudado hace, normalmente, sobre el ventrículo lateral.

RESUMEN.

Los autores comunican un caso de corea de Huntington y llaman la atención sobre la utili-

dad de la neumoencefalografía para confirmar este diagnóstico.

BIBLIOGRAFIA

1. R. HASSLER.—Die chronisch progressive Chorea (Huntington), en Handbuch der inneren Medizin, tomo 5, tercera parte, pág. 692. Ed. Springer, Berlin-Göttingen-Heidelberg, 1953.
 2. W. SPIELMEYER.—Jahrb. f. Neur. u. Psych., 51, 256, 1934.
 3. C. y O. VOGT.—J. Psychol. u. Neurol., 25, 2, 1922.
-

UN NUEVO CASO DE PARALISIS FACIAL PERIFERICA DE ETIOLOGIA REUMATICA

L. LORENTE FERNÁNDEZ, M. AGUIRRE, M. JIMÉNEZ CASADO y R. FONTES.

Instituto de Investigaciones Clínicas y Médicas. Clínica de Nuestra Señora de la Concepción. Prof.: C. JIMÉNEZ DÍAZ.

Hace pocos meses señalaban JIMÉNEZ DÍAZ y BARREDA la realidad de la etiología reumática en algunas de las parálisis faciales periféricas con la presentación de un caso y la referencia de otro en los que el estudio de los factores etiológicos del reumatismo había sido marcadamente positivo.

Como es bien sabido, cada vez parece más innegable el papel del estreptococo beta hemolítico del tipo A en la génesis de la enfermedad reumática. Este hecho queda suficientemente demostrado en innumerables trabajos, fundándose principalmente en dos hechos: 1) la mayor frecuencia de dicho estreptococo del tipo A en los cultivos de faringe de los pacientes con enfermedad reumática que en el resto de los sujetos, sanos o padeciendo diversas enfermedades (incluyendo la artritis reumatoide, artrosis, etcétera); 2) la existencia en la sangre de los reumáticos, en un alto porcentaje, de un título muy elevado de anticuerpos antiestreptocócicos (antiestreptolisinas, antiestreptoquinasa, anti-hialuronidasa estreptocócica, etc.).

La experiencia de la Clínica, ya muy abundante, con estas técnicas, confirma estos hechos, y en sus resultados se basaban JIMÉNEZ DÍAZ y BARREDA para etiquetar de reumático su caso de parálisis facial. Igualmente, en aquel caso, como en el que vamos a presentar a continuación, algunas de las pruebas de actividad reumática (glucosamina, proteína C reactiva, mucoproteína, etc.) estaban francamente aumentadas, corroborando así la realidad etiológica.

Una revisión bastante amplia de la literatura no nos ha dejado caso alguno de parálisis facial periférica estudiado desde este ángulo, y creemos, pues, de interés recalcar, con la presentación de un nuevo enfermo exactamente superponible al anterior, este hecho de la existencia indudable del factor reumático en el origen de alguna de estas parálisis llamadas primarias.

CASO CLÍNICO.

C. A. S., de setenta años de edad, fué visto en nuestro Servicio el mes de abril del presente año, refiriendo la siguiente historia: Hace cuatro meses, encontrándose completamente bien, notó repentinamente que no podía cerrar el ojo izquierdo, que le lloraba en exceso, y que se le torcía la boca hacia el lado derecho. A la vez tenía dolor en la parte izquierda de la nuca con irradiación al lado derecho. Cuando hacía frío notaba sensaciones de hormigueo en dicho lado izquierdo. Fué tratado con vitaminas B₁ y B₆, y poco a poco fué mejorando, hasta que, a principios de abril, llegó a encontrarse prácticamente normal. Sin embargo, a los pocos días apreció repentinamente idénticas molestias en el lado derecho, con imposibilidad de cerrar ese ojo, dificultad para hablar y comer y también dolor en la nuca. No ha apreciado trastornos de la sensibilidad en dicho lado. En esta situación acude a consultar. Los antecedentes personales sólo comprendían una gastrorragia hacia cinco años, con diagnóstico de úlcus y tratamiento dietético, y la extracción de un tumorecito del oído izquierdo, siendo muy pequeño, a partir de lo cual quedó sordo de ese oído. Los antecedentes familiares carecían de interés.

En la exploración se encontraba un sujeto bien constituido y nutrido, con buena coloración de piel y mucosas. Lagofálmos en ojo derecho, con parálisis del orbicular y movimientos intrínsecos del ojo bien conservados. Conjuntiva enrojecida. Comisura bucal descendida en el lado derecho. Desviación de la boca hacia la izquierda al silbar, enseñar los dientes y abrir la boca. Moviliza la lengua perfectamente y el resto de los pares craneales son asimismo normales. Las sensibilidades táctil, térmica y dolorosa, están perfectamente conservadas. Los reflejos tendinosos son normales. No hay alteraciones en pulmón ni corazón. La tensión arterial es de 170-90. El abdomen es normal. No hay alteraciones articulares.

Ya la inspección y la historia hacían indudable el diagnóstico de parálisis facial "primaria", con el carácter de ser recidivante en muy corto espacio de tiempo, yendo abiertamente en contra de que fuera sintomática de algún proceso local el que se habían afectado ambos lados sucesivamente.

Las exploraciones auxiliares dieron los siguientes resultados: Sangre, discreta poliglobulina. Velocidad de sedimentación, de 5 de índice. Leucocitos y fórmula, normales. Orina, sin alteraciones. Radiografía de cráneo: Hiperostosis frontal interna. Silla turca normal. No hay signos de hipertensión intracranal. La exploración otorrinolaringológica (Dr. ASFN) fué absolutamente normal, no apreciándose en este territorio causa posible de la parálisis facial.

Ante estos datos recordamos el caso publicado e iniciamos la investigación de los factores reumáticos, que llevada a cabo por el Dr. ALÉS y colaboradores arrojó los siguientes resultados: En el cultivo del exudado faríngeo se aisló, además de los gérmenes habituales (*M. faringus flavus*, *id. id. siccus*, *neumococo* y *estreptococo viridans alfa hemolítico*), un estreptococo beta hemolítico, que al tiparse resultó ser del tipo A. Los anticuerpos estreptocócicos estaban elevados: 250 unidades Todd de antiestreptolisina 0 (normal hasta 125 u.) y 640 unidades de antiestreptoquinasa (normal hasta 80 u.). La glucosamina era elevada: 190 mgr. por 100 c. c. de suero y la mucoproteína normal, 120 mgr. por 100 c. c. de suero. La proteína C reactiva fué negativa, igual que la reacción de Rose Svartz con hematies sensibilizados de carnero.

Con estos resultados creemos cabe poca duda del papel jugado por el reumatismo en el determinismo de su parálisis facial recidivante. Se había aislado el estreptococo A y los anticuerpos estaban bien por encima de la normalidad. Simultáneamente existía un aumento de glucosamina, no paralelo a la velocidad de sedimenta-