

radiodermite pour recouvrir la surface sanglante opératoire. Les résultats ont été complètement satisfaisants démontrant que dans ce genre de greffes, toujours les plus délicates et d'enracinement plus difficile, il est possible d'employer la méthode indiquée ainsi que chez celles d'épaisseur inférieure. L'étude histologique de plusieurs petites biopsies réalisées avec des instruments électriques rotatoires a facilité de plus grandes précisions sur le mécanisme d'adhérence et enracinement. La "méthode ouverte" offre d'amples possibilités pour une connaissance profonde de la biologie des greffes et pour perfectionner les procédés actuels. La confirmation des résultats obtenus, avec une statistique suffisante, représenterait sans aucun doute, un pourcentage supérieur de succès des greffes de peau totale.

SINDROME DEL HOMBRE TIESO

(Stiff-Man).

D. BRAGE.

Docente libre de Neurología.
Facultad de Medicina de Buenos Aires.
Hospital Alvear, Sala XV. Clínica Neurológica.

INTRODUCCIÓN.

El espasmo doloroso dentro de una contractura muscular generalizada y progresiva, sin otra alteración neurológica que la hiperreflexia osteotendinosa y excepcionalmente el signo de Eabinski, presentada en sujetos de diversas edades desde los veintiocho a los sesenta años, y en donde los estudios radiológicos muestran en la mayoría de los casos signos de espondiloartrosis sin que se haya podido delimitar ni la naturaleza etiológica ni el mecanismo patogénico sin que la anatomía patológica de los casos estudiados haya aclarado el cuadro, constituyen los hechos más salientes del denominado síndrome del hombre tieso. Se puede agregar que no se conocen hasta ahora vinculaciones genéticas evidentes y que el trastorno metabólico más constante ha sido la capacidad reductora de la orina.

El espasmo muscular tiene al principio cierta localización predominante en las piernas, cuello, hombros y abdomen; no es continuo, sino alternante, sin llegar a presentar una relajación auténtica; es doloroso y se desencadena por la movilización voluntaria, por estímulos sensoriales, psíquicos o físicos, es decir, de cualquier naturaleza.

Finalmente, es de presentación espontánea y la contractura generalizada de todos los músculos del organismo condiciona un hombre espas-

modizado y con motilidad reducida al mínimo o nula: de ahí el llamado hombre tieso (Stiff-Man).

NUESTROS CASOS.

Dentro del síndrome del hombre tieso hemos clasificado a estos dos pacientes observados en 1952 y 1957, respectivamente, y que dadas sus características clínicas creemos de interés dar a conocer.

Caso 1.º Paciente E. F., observado en 1952 a los cinco y dos años de edad (Policlínico de Lanús. Servicio de Neurología). Su enfermedad comenzó en 1947; cinco años antes de su observación, con dificultad para la marcha con rigidez de ambas piernas. En ese entonces le diagnosticaron tétanos en una guardia hospitalaria, y luego de internado y de exhaustivos exámenes sólo encontraron ligera artritis de columna. Le trataron con los elementos usuales para esas afecciones, pero su cuadro progresó en doce meses hasta hacerle imposible doblar el tronco y mover las piernas por la intensa rigidez



Fig. 1.—Caso 1.º A) Rigidez facial.

muscular. Relata el paciente que se encontraba cada día más "varado". Simultáneamente encontró que su destreza manual disminuía y que le era imposible levantar los hombros. En las radiografías de columna se halló espondiloartrosis a dominio cervical; le efectuaron mielografía para descartar compresión medular, que fue normal. Su rigidez fue en aumento, presentando por momentos espasmos musculares de diversas zonas que le producían dolor insoportable, "como si le acalabrarán las entrañas", y que se desencadenaban por cualquier estímulo, principalmente cuando estaba emocionalmente inestable: de ahí que los presentara en los exámenes médicos. Produciéndole esa hiperespasmodicidad la caída al suelo en varias oportunidades, luego presentó su rigidez cética. En un Servicio de Neurología le diagnosticaron primero paramioclonus múltiple, luego miotonía atípica y finalmente pensaron en un síndrome de descerebración. Así llega al estado actual. Hombre de constitución atlética, bien nutrido, pero flaco exagerado. Hallux valgus bilateral. Decúbito dorsal, obligado por su completa rigidez, que le impide cualquier movimiento, e incapacidad para el desplazamiento con hipertonos musculares intenso (1 h.). La incorporación, la estación de pie y la marcha, imposibles de efectuar. Contractura muscular generalizada con extensión del cuerpo y miembros inferiores y de hombro y cuello. La cara, con sus músculos en contracción (un año), pero menos exagerada que en los restantes músculos. La rigidez se alterna con periodos de aparente decontracción, los que se siguen de espasmos dolorosos. Los músculos de manos y pies, también contracturados, siendo llamativa la extensión de los mismos. Rigidez invencible a las mani-

obras de movilización pasiva. Reflejos osteotendinosos vivos con marcada exageración en todos los sectores, pero con dominio rotuliano. Reflejos de alargamiento, acortamiento, de apoyo positivo y negativo, así como pruebas de Magnus-Klein y de Russel-Brain, fueron negativas.

No se encontraron respuestas a la búsqueda del reflejo de Babinski y del reflejo de Hoffmann, no indicando los restantes reflejos ni pruebas de aptitud motora indicios de lesión piramidal. Reflejos abdominales, imposibles de explorar por la contractura. Pares craneanos, in-



Fig. 2.—Caso 1.º B) Obsérvese la contractura del tronco y muslos y la posición espasmódica de los dedos de la mano.

demnes. Sensibilidad objetiva sin particularidades. Sensibilidad subjetiva con crisis álgidas sin aspecto de distribución troncular ni radicular, sino difusa en la región de la contractura: es como si le "mordieran adentro, como si fuera un fuerte calambre". Sensorialidad, gnosia, praxia, sentido espacial y lenguaje, intactos. Psiquis, normal.

Electroencefalograma, con características normales.

Metabolismo basal, + 5 por 100. Pruebas vestibulares, normales. Fondo de ojo: Ligera aterosclerosis. Estudio cardiovascular, normal. Por el estudio radiológico no se evidenciaron contracturas ni espasmos de vísceras ab-



Fig. 3.—Caso 1.º C) Rigidez de los miembros inferiores.

dominales, pero sí del diafragma a dominio derecho. Examen eléctrico de músculos sin variaciones cualitativas, observándose por momentos en las crisis reacción tónica galvánica de los sectores más lesionados. Las pruebas con prostigmina y curare, sin variantes cuantitativas ni cualitativas. Miografía en el momento de los espasmos: Contractura isoritmica tónica, semejando el tipo de contractura isquémica. Pruebas de circulación periférica y de rendimiento capilar, normales. El examen de líquido cefalorraquídeo, sin variaciones patológicas. En sangre, exámenes metabólicos lipídicos, hidrocarbonados y proteicos, normales. Ionograma y reserva

alcalina sin variantes patológicas. Hepatograma, normal. Prueba de actividad y rendimiento miometabólico con sobrecarga de creatina y glicocola, sin alteraciones dignas de mención. Exámenes de orina, normales. Hemocitograma con ligera anemia hipocrómica. Biopsia muscular (doctor ITOIZ). Músculos deltoides y gemelos: En todos los preparados llama la atención la tendencia a la homogeneización fibrilar con algunas bandas colágenas a predominio periarteriolar. Ligera infiltración de perimisio interno, pero la movilización mesenquimal es normal. Vasos y nervios con discreta hialinosis. Puede considerarse a estos músculos como de aspecto senil, sin que pueda delimitarse un tipo degenerativo o inflamatorio definido.

El estudio radiológico evidenció signos ligeros de espondiloartritis anquilosante generalizada con dominio cervicodorsal. Marcada hipertrofia de cabeza de primer metacarpiano bilateral. Cráneo, ligera hiperostosis frontal interna. Tórax y abdomen, normales. Encefalografías, normales. Terapéutica: Se utilizó cortisona, antiflogísticos, Tolserón y drogas curarizantes, todas aplicadas sin ningún resultado. El paciente, en vista de la inoperancia terapéutica, se retiró del hospital y no se tuvieron más noticias del mismo.

Caso 2.º R. I., de setenta y un años. Cama 33. Sala XV. Hospital Alvear. Estibador de puerto. No tiene antecedentes heredofamiliares de afecciones idénticas o distintas a la de su padecimiento actual. A los catorce años de edad, traumatismo en hemitórax izquierdo. A los veinte años, chancro sifilítico, que trataron no preci-



Fig. 4.—Caso 2.º A) Crisis de espasmo doloroso. Obsérvese el hallux valgus.

sa cómo ni cuánto tiempo. Regular bebedor de vino: promedio, un litro diario. A veces, bebidas alcohólicas de otro tipo. Dice fué operado hace cinco años de su columna cervicodorsal (de C1 a D1, incisión operatoria). No precisa la naturaleza del proceso, pero algunos elementos hacen pensar que le efectuaron la exploración en busca de alguna protrusión discal.

Enfermedad actual.—Hace veinte años comienza a notar dureza de los músculos y falta de habilidad para los movimientos de destreza con presencia de calambres que cada días se intensificaban más; se presentaban en las piernas en un principio. Luego, contracturas de tronco y hombros y, finalmente, de antebrazos. Progresivamente el endurecimiento de las piernas se intensificaba hasta impedirle caminar en determinados momentos. Se alternaba esto con espasmos generalizados de sus músculos, que le impedían quedarse quieto. Estas contracturas se desencadenaban con cualquier estímulo, aun por el roce de las sábanas, intención de efectuar movimientos y hasta por una emoción súbita. La peoría de su estado fué progresiva y no encontró luego de la exploración quirúrgica de su raquis ninguna mejoría.

Estado actual.—Enfermo con extrema rigidez por hipertonia muscular generalizada que le impide toda motilidad, aun los movimientos más elementales. Colocado de pie se mantiene, tomándose con gran dificultad de los barrotes de la cama. Desviación lordótica y cifótica lumbodorsal. Pies con hallux valgus bilateral. Al menor movimiento local o a la excitación sensorial, brusca contractura espasmódica, predominando en región anterior del muslo, que le obliga a contraer su facies por

el dolor, que dice ser inaguantable. El lo compara a los calambres y a verdaderas puñaladas. A veces se presentan en los brazos, en el sector muscular de pared abdominal y en el diafragma. Dice el paciente que a veces estos espasmos le han impedido ver bien o le han producido diplopia. Nosotros buscamos el fenómeno ocular, pero no se observó nada anormal. Decúbito dorsal, obligado; enfermo con contractura a dominio en los músculos del muslo con rigidez generalizada. Presenta en los



Fig. 5.—Caso 2.º B) Falta de signo de Babinski.

sectores sometidos a movilización activa, o estímulos físicos como la percusión, una respuesta hiperespasmódica y dolorosa.

La posición que adopta el cuerpo es la de extensión de los miembros inferiores, y en menor grado flexión de los superiores, alternando con la extensión, contractura de los músculos de la gotera vertebral, y mostrando el paciente flexión ventral de la columna. La movilización pasiva no puede efectuarse en los miembros inferiores y sí en los superiores con gran esfuerzo. La motilidad activa y fuerza, considerablemente reducidas. Reflejos tendinosos exagerados sin clonus ni Babinski. No existen reflejos de enderezamiento, alargamiento, apoyo positivo ni negativo. No existen signos meníngeos ni de descerebración. Percusión columnaria con respuesta di-



Fig. 6.—Caso 2.º C)

fusa de flexoventroadducción de muslos. Reflejos abdominales, imposibles de explorar por la contractura de pared. Reflejos cremasterianos, presentes. No existen trastornos sensitivos objetivos, y los subjetivos son en el momento de las crisis de hipercontractura. Pares craneanos, indemnes. Al examen eléctrico, hiperexcitabilidad gálfano-farádica. Biopsia de músculo, sin signos llamativos de lesiones, salvo ligera mioesclerosis compatible con la normalidad. Radiografías de columna: Espondiloartrosis dorsolumbar. Restos de lipiodol de la mielografía en el fondo del saco subaracnoideo. Radiografía de restantes sectores, salvo el hallux valgus bilateral, con marcada hipertrofia de cabeza de metatarsiano, nada

de particular. Líquido cefalorraquídeo, normal. Exámenes de glucemia y sobrecarga de Exton Rose, calcio, fósforo, sodio, potasio y fosfatasa, sin alteraciones. Pruebas de sobrecarga creatínica y glicocólica en exámenes en sangre y orina, normales. Metabolismo basal, + 10 por 100. Hepatograma y reserva alcalina, normales. Examen psíquico, sin alteraciones. La única terapéutica efectiva fué el 13,155 (Ciba) (di-clorhidrato de hidrazino-2-bis dietilamino-4-6-triazine-1-3-5), a dosis de 800 miligramos diarios. Comprimidos de 100 mg., que mejoró la rigidez y los espasmos.

CONSIDERACIONES SOBRE ESTOS DOS CASOS.

1.º La edad de comienzo ha sido de cuarenta y siete y cincuenta años, respectivamente, siendo los dos casos del sexo masculino. 2.º No tienen antecedentes heredofamiliares patológicos



Fig. 7.—Caso 2.º D) Luego de grandes dosis de un inhibidor polisináptico medular.

similares o dispares al síndrome del hombre tie-so. 3.º Uno de los casos presenta antecedentes luéticos. 4.º La evolución del cuadro fué de dos años en uno y de diez años en otro. 5.º Los síntomas iniciales fueron dureza de las piernas, calambres y espasmodicidad, que le impedían al principio los movimientos de destreza y luego hasta el más grosero acto de movilización. Comenzaron por los muslos y piernas, tomando luego tronco, cuello, hombros y brazos hasta comprometer el movimiento de las manos y también de los pies. La contractura generalizada se seguía al menor intento de movimiento o excitación de naturaleza física, sensorial y a veces psíquica de crisis contracturales dolorosas, en donde se exageraba el hipertono. No hubo dominancia de las alteraciones descritas, en forma notable, en ninguno de los dos casos. 6.º En el primer enfermo existía participación facial. 7.º En el primer caso hubo hiperextensión generaliza-

da; en el segundo la flexión del tronco era llamativa. 8.º En ambos casos existía hiperreflexia osteotendinosa sin Babinski ni sucedáneos. 9.º No existían trastornos de la sensibilidad, salvo las crisis dolorosas durante espasmos que se injertaban en la contractura generalizada a dominio de miembros inferiores. 10. Los reflejos abdominales no pudieron ser explorados por las contracturas. 11. El estado psíquico era normal en ambos casos. 12. Espondiloartropatía en ambos, pero más exagerada en el segundo caso. Hallux valgus en los dos pacientes. 13. No tenían trastornos humorales (calcio, fósforo, potasio, sodio, cobre, celuloplasmina, proteínas, etcétera. 14. No reducían la orina, ni tenían hiperglucemia ni aumento del nitrógeno no proteico. 15. Líquido cefalorraquídeo normal en los dos casos. 16. Las pruebas de sobrecarga glicocólica y de fijación de creatina fueron consideradas dentro de lo normal. 17. No hubo en los exámenes eléctricos de músculos nada notable, salvo cierta fibrilación y tendencia tónica mantenida galvano-farádica. 18. El diagnóstico más frecuente que le efectuaron al primer paciente fué el de lesión del tegmento extrapiramidal. Al segundo caso se operó con sospecha de compresión medular, por lo que se le efectuó una amplísima laminectomía cervical. La biopsia muscular no aclaró el cuadro. 20. Las pruebas con curarizantes y anticolinestearásicos no identificaron el proceso con afecciones que muestran alteraciones de la placa mioneural. Pero las sustancias que actúan sobre los reflejos polisinápticos medulares (13,155 Ciba o diclorhidrato de la hidrazina dietilamino tiazina) morigeran la rigidez. 21. Los dos pacientes han sobrevivido al momento último de observación cinco y veinte años, respectivamente. El primero no concurrió más al hospital y no supimos su ulterior evolución; el segundo está internado.

CONSIDERACIONES SOBRE EL SÍNDROME DEL HOMBRE TIESO.

En 1956, F. P. MOERSCH y H. W. WOLTMAN se ocupan del síndrome del hombre tieso en un trabajo publicado en los *Proc. of the Staff Meetings of Mayo Clinic*, 31, 15, de julio 25, de 1956, en la página 422, bajo el título de "Progressive Fluctuating muscular rigidity and spasm" (Stiff-Man Syndrome) (Report of a case and some observations in 13 others cases). El primer caso conocido de este al parecer raro síndrome pertenece a SUMMER, que en 1924 lo describió en un campesino de cuarenta años. En el año 1956, o sea en el que MOERSCH y WOLTMAN describen su trabajo, se conocían 14 casos en treinta y dos años. Si los sumamos a los dos observados por nosotros, y que presentamos, llegamos a 16 en total en treinta y cuatro años, a punto de partida del primer caso descrito.

El paciente antes citado no tenía antecedentes familiares de afecciones posiblemente vinculadas a las suyas. Era un hombre de hábito

migrañoso con fuertes cefaleas a los ocho años y a los veinticuatro. Padeció de un episodio febril, al que no vincula a un proceso encefalítico. Asunto éste que tiene enorme importancia para la dilucidación patogénica, como luego veremos. Los primeros músculos que se mostraron rígidos y con espasmos dolorosos fueron los de la pierna y luego los del cuello y hombros. Los ruidos y movimientos desencadenaban los espasmos. Los reflejos de estiramiento eran normales, a igual que la respuesta a la excitación plantar (no existía Babinski). Se encontró moderada artritis hipertrófica de columna vertebral con cifosis cervical. El líquido cefalorraquídeo era normal, observándose una hemorragia atribuida a la puntura. No se hizo diagnóstico, y los tratamientos a base de sedantes (barbitúricos y bromuros de magnesio) no fueron efectivos. Examinado en 1927 presentó un aumento de la rigidez y de la frecuencia de los espasmos dolorosos.

Del análisis de los casos revisados por MOERSCH y WOLTMAN se deduce la gran similitud clínica con el enfermo recién analizado.

De los 14 enfermos examinados de 1924 a 1955, diez eran hombres y cuatro mujeres; el período de edad de comienzo oscilaba de veintiocho años a cincuenta y cuatro, con un promedio de 41,5 años. Siendo la edad media de visita a la clínica de cuarenta y tres años. Se conoció la evolución ulterior en 11 casos, de los cuales siete vivían y cuatro habían muerto. La duración de la vida desde la iniciación de la enfermedad en estos cuatro muertos oscilaba de los seis a los quince años con un promedio de nueve años.

La duración de la enfermedad de los pacientes vivos oscilaba desde los dos a los catorce años, con un promedio de 5,5 años.

El diagnóstico previo fué variado y nos dice de lo dificultoso que resulta la exacta ubicación nosológica en los primeros estadios de la enfermedad. Muchos fueron considerados pacientes funcionales y en alguno llegaron hasta la aplicación de electroshock. En cinco casos se pensó estar frente a neurosis y se les efectuó psicoterapia y en uno hipnosis. Cinco fueron considerados como afectados de tétanos crónico, dos de distonía de torsión y tres de artritis. En un caso aplicaron suero antitetánico.

Para que comprendamos mejor el porqué de estos variados diagnósticos, recordemos que los síntomas iniciales de los pacientes en los que se han producido esos diagnósticos han sido exclusivamente los de rigidez y espasmo muscular (que eran evidentes en 11 casos). En referencia a los síntomas iniciales mostrados por algunos pacientes tenemos el dolor; otros sentían retortijones musculares que les tiraban al suelo, donde se revolcaban. Cuando se producen los espasmos generalizados el enfermo cae al suelo completamente rígido con mostración de distorsión troncal. Los músculos del abdomen se ponen como una tabla. El ataque de la enfermedad en diez casos fué en el decurso de varios meses,

pero en dos casos la evolución fué subaguda, instalándose en dos semanas, y en otros dos casos en pocos días, es decir, agudísima. El comienzo es generalmente simétrico y lo hace en la gran mayoría de los casos por la raíz de los miembros inferiores, pero han existido pacientes de comienzo por una pierna. Los primeros músculos alterados fueron en seis pacientes los del tronco, en cuatro los del cuello y hombros y en cuatro los músculos de la pierna. Las manos y los pies se alteran, pero sus músculos lo están menos que los anteriores, permaneciendo generalmente los músculos faciales indemnes. En dos existieron espasmos de los músculos torácicos con producción de dificultad respiratoria.

El examen neurológico de ocho casos de los 14 evidenció extrema rigidez y en seis rigidez moderada. Los reflejos osteotendinosos estaban más exagerados en los miembros inferiores. La búsqueda del Babinski fué normal en nueve casos y en cinco casos positiva. La respuesta, uni o bilateral. El reflejo de Hoffman se encontró en uno de los pacientes. Los reflejos abdominales, en cuatro casos fueron normales; en tres estaban disminuidos; en tres no se obtenían y en cuatro no eran definidos.

La sensibilidad estaba intacta en sus aspectos objetivos, salvo el que presentó hiperestesia del territorio de la V lumbar. No se vieron trastornos esfinterianos sino en el caso con dificultades para orinar. El estado mental permaneció indemne, hecho que nos llama la atención en aquellos casos que se inculparon de padecer procesos psicógenos.

Las radiografías enseñaron procesos espondiloartropáticos, a veces severos. En los hallazgos de laboratorio se encontró una reducción de la orina en tres. Pero con glucemia normal, uno de estos pacientes presentaba ataque de gran mal y otro de petit mal. El metabolismo basal mostró aumentos en cuatro casos, alguno de los cuales alcanzó cifra de más 77 por 100. Este aumento no se considera de origen tiroideo, sino debido a la hiperactividad muscular. El líquido cefalorraquídeo era normal en los casos estudiados, pero a pesar de ello se efectuaron mielografías en dos casos y hasta se llegó a la laminectomía. La electromiografía y la anatomía muscular fueron en dos casos estudiados normales. Estudio anatomopatológico se hizo en un paciente de cuarenta y ocho años que había padecido la enfermedad por diez años y cuya internación se efectuó por su diabetes con estado de coma instalado veinticuatro horas antes. El cerebro estaba normal; la médula espinal no se estudió. Años antes había sido examinado y no presentaba su diabetes, y como la rigidez muscular comenzó con diez años de anterioridad, es evidente que la diabetes fué ulterior a su cuadro muscular.

Herencia morbosa desconocida, en uno de los casos el padre estaba afectado de espasmodicidad de piernas, pero cuya causa no se conocía.

La etiopatogenia que algunos consideran

como más factible es la dismetabólica; otros creen en una afección extrapiramidal, como las del tipo hepatolenticular. Los tratamientos efectuados en esos pacientes fueron sedantes, bromuros, pentobarbital, fenobarbital, formaldehído, clorpromazina, magnesio, miorrelajadores, antiespasmódicos tipo flexin, que en dos casos no dió resultados definitivos para los observadores, eso sin considerar los E. S. realizados en un paciente; en un caso de estos enfermos se efectuó antitoxina tetánica.

Con este análisis, y con el relato de los pacientes por nosotros observados, presentamos un estudio comparativo de los 14 casos descritos y de estos dos nuevos pacientes.

DEDUCCIONES.

Tenemos, pues, que no se han descrito, ni hemos observado, aparentes alteraciones genéticas hereditarias.

Nos llama la atención la normalidad neurológica. Salvo una exagerada rigidez muscular con espasmos dolorosos. (Normalidad neurológica a nuestros hallazgos, porque de alguna forma debe explicarse ese severo trastorno funcional de los músculos.)

El M. B. aumentado puede atribuirse a la hiperactividad muscular.

Falta de trastornos metabólicos constantes como para explicar el síndrome por cambios en este sentido, salvo que fueran dismetabolias de sectores no explorados.

Líquido cefalorraquídeo normal.

Indemnidad anatomopatológica y metabólica muscular, a pesar del estado de anormalidad funcional en que se encuentra.

Falta de relación disfuncional en las pruebas curarizantes y del prostigmin, así como de la exploración eléctrica muscular. Pero respuesta al uso de sustancias que inhiben los reflejos polisinápticos medulares en el segundo caso nuestro.

Hallazgos radiológicos casi constantes de espondiloartrosis columnaria.

Inoperancia habitual terapéutica, salvo la favorable respuesta al flexin a los inhibidores medulares polisinápticos, que son de efectos sorprendentes.

En un caso, el único estudiado, la anatomía patológica no enseñó alteraciones encefálicas. No se han efectuado estudios de médula espinal o de nervios periféricos.

Los mecanismos considerados para explicar el cuadro fueron:

- a) Trastornos psiconeuróticos.
- b) Afección extrapiramidal tipo distonía de torsión.
- c) Tipo afección extrapiramidal lenticular o la hipertonía mioclónica.
- d) Tétanos crónico.
- e) Alteraciones musculares del tipo miocontractural emparentada con ciertas formas de la miotonía.

f) Capítulo aparte merecen las consideraciones que se refieren a las posibles vinculaciones de la espasmodicidad muscular con las espondiloartrosis columnaria.

Y en este último aspecto nos preguntamos: 1.º ¿Es primitiva la alteración muscular y la degeneración espondiloartrósica una consecuencia de ese estado? 2.º ¿Son procesos simultáneos? (la alteración muscular y el columnario); y 3.º ¿El estado muscular es debido a alguna modificación que por vía autónoma (amielínica) tiene que ver con los factores que condicionan la contractibilidad muscular estriada.

Ninguna de estas causas o mecanismos inculcados o relacionados cuenta con suficientes elementos de su parte como para aceptar tal o cual etiología o patogenia para la afección, así como para emparentarla, proceso determinado del neuroeje o de otro determinado de la economía.

Baste recordar la diversidad de diagnósticos efectuados en estos enfermos para darnos cuenta del pleomorfismo inicial de los síntomas que impiden aceptar a tal o cual diagnóstico.

Si consideramos la distonía de torsión (falsa distonía muscular deformante) como lo quiere el editorialista de *British M. J.*, 2, 1.478, 1956, vemos que estos casos de Stiff-Man no muestran sino en ciertos estados accionales síntomas distorsivos y no son comunes ni frecuentes, salvo que considerara el caso de una forma no típica. En cuanto a la anatomía patológica conocida hasta ahora, muy poco podría aclarar el problema, además de que tampoco existe unanimidad en los hallazgos anatomopatológicos de los casos de distonía de torsión. En el paramioclonus múltiple puede existir hipertonía, pero las mioclonías son infaltables y cesan con los movimientos.

Con el síndrome de alteración hepatolenticular tampoco las cosas no son convincentes; no sabemos se hayan descrito alteraciones del hepatograma, del metabolismo del cobre de la ceruloplasmina, de la reactividad mesenquimal frente a los metales pesados, de la hiperaminoaciduria, etc., en el síndrome del hombre tieso, y tampoco nosotros la hemos encontrado en los dos casos que presentamos. Además, los factores genéticos, que tanto papel juegan en la mayoría de los cuadros hepatolenticulares, tampoco se han visto actuar hasta ahora en los casos de S. H. T. En la hipertonía mioclónica, en algunos periodos pueden existir síntomas que deban analizarse, como pasa con las contracturas, pero la existencia de mioclonías aclara inmediatamente el panorama. Con los cuadros musculares secundarios a alteraciones de la placa mioneural por cambios de la relación calcio-fósforo, es decir, el tétanos de hiperexcitabilidad neuromiogeno, no tiene nada en común ni en los aspectos eléctricos, químicos, ni clínicos generales, sector este último donde a veces puede presentar alguna confusión. En ese aspecto merece descartarse el tétanos infeccioso en los pacientes que se

ven por primera vez y en donde no se conocen sus antecedentes evolutivos. Con los cuadros miotónicos no existen similitudes sino sintomáticas en ciertos estadios, pero las pruebas de sustancias que interfieren la placa mioneural permiten efectuar una diferenciación con los procesos miotónicos más conocidos de la clínica. El espasmo doloroso es quizá el signo diferencial más notable junto a los factores anotados.

La diferenciación con los síndromes musculares miodistróficos a componente tónico es elemental cuando la distrofia se patentiza; quizá en los periodos iniciales sea más dificultoso.

Con afecciones que alteran la vía piramidal, principalmente aquellas de localización medular, pueden encontrarse dificultades, principalmente cuando se presentan signos indicadores de piramidalismo en algunos pacientes con S. H. T. Pero el resto del examen neural, considerando los diversos sectores lesionados, y el decorso evolutivo, así como falta de síntomas que evidencian la disfunción medular, permiten, luego de un cuidadoso examen en el que no deben escatimarse estudios auxiliares, arribar a una mejor interpretación del cuadro. Sabemos, como un elemento que valoriza dicha observación, el hecho de que los cuadros de "hombre tieso" más contracturados se han escapado de mostrar el Babinski y el Hoffman y otros signos de lesión piramidal. La confusión con las lesiones piramidales, secuencia de compresiones medulares, tiene a los elementos anotados otros que se le pueden sumar, como es la falta de síntomas objetivos de la sensibilidad, de trastornos esfinterianos, de alteraciones del líquido cefalorraquídeo y de variantes radiológicas simples y contrastadas.

Si se trata de descartar lesiones piramidales en otros sectores, no está demás que recordemos que algunos de estos pacientes fueron considerados como tegmentales y más precisamente hasta como secundarios a alteraciones del núcleo rojo. No escapan las lesiones de la zona reticular a ser posiblemente inculpadas de participar en la patogenia del síndrome H. T.

Las alteraciones psicógenas han sido consideradas como actuantes en algunos de estos pacientes y la terapéutica ha llegado hasta el electroshock, pasando por la psicoterapia y los sedantes.

Eso no quiere decir que debamos descuidar el aspecto psíquico, no tanto para inculpar a la producción del síndrome cuanto a la reacción que sobreviene ante la desesperante situación invalidante, por un lado, y la falta de criterios unívocos por los médicos consultados y la secuencia inoperancia medicamentosa, por el otro.

Eso sin contar el espasmo doloroso, que por momentos se hace insoportable y que les crea a estos enfermos una vida angustiosa, temerosos de moverse o de ser sometidos a cualquier estímulo, porque ellos desencadenan los espasmos álgidos.

El diagnóstico diferencial con las espondiloartropatías se somete al criterio antes enunciado de las vinculaciones entre el proceso muscular y la lesión vertebral en cuanto a las relaciones que pudieran entre sí tener estas afecciones. Por ello, merece recordarse el cuadro de lesión medular, y más específicamente piramidal, que se observa en las espondiloartropatías, sin que haya podido delimitarse la naturaleza íntima del proceso que los relaciona. También la alteración de los mecanismos de contracción y descontracción muscular a las lesiones vertebrales tiene que ser tenida en cuenta. Si se debe a variantes vasculares directas o indirectas por mediación autónoma que actúan sobre la médula y las raíces, y también sobre los músculos, o directamente cambios autonómicos que influyen el sentido neural, es asunto que se adentra dentro de la patogénesis del síndrome del hombre tieso.

Para cada una de estas posibilidades debemos recordar las siguientes consideraciones: 1.º Que se conocen severos cuadros contracturales que no tienen ninguna vinculación vertebral. 2.º Que se han visto severas espondiloartropatías sin lesiones funcionales ni estructurales de los músculos. 3.º Quizá la diasíntesis, si existe en estos pacientes, puede alterar el sentido trófico, por un lado, y lesionar la columna y la función, por el otro, produciendo el espasmo muscular y la contractura. Luego, en el curso de la enfermedad, estos círculos se cierran y no pueden separarse en la intrincación sindrómica.

Por ello, el análisis del diagnóstico diferencial cuando no se conoce ni la etiología ni la patogenia de un síndrome se intrincan haciendo capítulos inseparables.

Deben ahondarse los estudios de estos pacientes, despintándolos primero clínicamente, y luego efectuar exhaustivos análisis de todos los elementos que en el orden anatomopatológico, físico y humoral se adentren en el íntimo proceso de la contractura muscular.

Pero sea alteración primitiva central o periférica, hechos ambos posibles, no sabemos si se trata de variantes funcionales de los sectores aferentes o eferentes de las mismas. Quizá exista un cambio en los umbrales de sensibilidad de los sistemas encargados del tono postural y los síndromes sean la exteriorización de una modificación difusa, y no siempre reversible, del "stretch reflex".

Sería entonces el músculo intrafusal, que, contraído, disminuye la compresión ejercida sobre el huso muscular y éste se adapta a una más fácil respuesta frente a la distensión. Si esa hipotética variante proviene de los sistemas celulares gamma aferentes de las astas anteriores de la médula o de sus vinculaciones con las organizaciones suprasegmentarias, plantea otra incógnita.

Eso sin contar la difusión del estímulo que efectuarían los sistemas de agrupamientos si-

nápticos de las astas anteriores de la médula del tipo alfa, sea en su respuesta fásica o tónica.

La aplicación para el síndrome del hombre tieso de la sugestiva teoría de GRANIT sería la única capaz de explicarnos esta expresión clínica sin un substratum conocido, que se exterioriza por la hipercontractura, en la cual por momentos se producen aumentos espasmódicos localizados que condicionarían el dolor al mediar estímulos de diversa índole. Por lo tanto, podría tratarse de la exteriorización de un síndrome originado por diversas causas.

RESUMEN.

Se relata el síndrome del hombre tieso en dos pacientes hombres, que sin antecedentes heredo-familiares morbosos evidenciaron los primeros síntomas de tiesura generalizada con presentación de espasmos dolorosos musculares a dominio en muslo a los cincuenta y cuatro y cincuenta y un años, respectivamente. La contractura generalizada no respetó en el primer caso los músculos faciales. Este paciente fué considerado un síndrome de núcleo rojo, tétanos crónico, pitiático, etc. Comenzó la afección por los músculos de las piernas, luego se generalizó en cinco años y fijó al paciente en extensión: al estudio radiológico se encontró espondiloartrosis. Los estudios L. C. R. como de sangre (iónico, proteico, creatina y glicocola) fueron normales. La biopsia de músculo evidenció signos típicos de los músculos seniles. Estudios eléctricos de músculos, con exageración tónica por momentos. Hiperespasmodicidad con contractura mantenida. No se supo la evolución ulterior de este paciente.

El segundo presentó el cuadro a los cincuenta y un años; ahora tiene setenta y uno. Los síntomas y hallazgos fueron similares al anterior en los aspectos metabólicos y humorales. La espondiloartrosis, a dominio dorsolumbar. Se respeta la musculatura facial. No hubo anomalía muscular al estudio histopatológico. Se le consideró una compresión medular por hernia de disco cervical y se le operó en un Servicio neurológico quirúrgico.

Los pacientes tienen hiperreflexia e hipertonia generalizada. Los reflejos abdominales no pudieron explorarse. No existió Babinski ni trastornos de otras esferas neurales. Las sustancias de acción inhibitoria sobre los reflejos polisinápticos espinales morigeran la espasmodicidad en el segundo caso permitiendo la deambulación.

En la literatura se han descrito hasta el año 1956, 14 casos. Los síntomas, con ligeras variantes, se reducen a una hipertonia contractural con espasmos dolorosos intermitentes. Trastornos columnarios. Falta de substratum anatomopatológico. Ausencia de elementos humorales que puedan vincularse al cuadro.

En algunos se observó presencia de sustancias reductoras en la orina (cuatro casos).

Al proceso se ha pretendido vincularlo al tétanos crónico, a la distonía muscular deformante, al síndrome de Wilson, a ciertas formas mioclónicas, a trastornos funcionales indefinidos, etcétera.

Nos ha llamado la atención la coexistencia de trastornos columnarios, dada la frecuencia con que a veces estas espondiloartropatías modifican la función autónoma.

Hay que descartar la participación secundaria a la disautonomosis de los sectores encargados de mantener el estado contráctil muscular, sea por mediación medular, neural o directa simpática sobre el músculo. Se analizan en el

trabajo todas estas posibilidades. Por ello no puede descartarse que se trate de un estadio sindrómico al que concurren para su producción diversos factores, y que quizá la alteración funcional radique en el sector polisináptico espinal.

RESUMEN.

Con motivo de la presentación de dos casos personales del síndrome del hombre tieso (Stiff-Man) se expone la sintomatología y se hacen consideraciones sobre su etiología, patogenia y relaciones con otros procesos neurológicos.

CUADRO COMPARATIVO DE LOS CASOS CONOCIDOS DEL SINDROME DEL HOMBRE TIESO (16 EN TOTAL)

	Casos anteriores	Nuestros casos
<i>Hombres</i>	10.	2
<i>Mujeres</i>	4.	
Edad comienzo	54 máxima y 28 mínima.	51 y 47.
Promedio edad comienzo	41,5.	49.
Número de muertes	4.	?
Promedio de años de vida	9.	?
Tiempo de enfermedad de muertos:		
Promedio	6.	
Máximo	15.	
Duración enfermedad vivos	2 a 4 años.	5 a 20 años.
Tiempo desarrollo afección	De meses a años.	Idem.
Estado mental	Normal ?	Normal.
Diagnósticos previos	5 funcionales.	Tétanos.
Idem id.	2 tétanos crónicos.	Distonía torsión.
Idem id.	2 distonía torsión.	Otro, compresión medular.
Idem id.	3 artritis.	
Etiopatogenia	?	?
Primeros síntomas	Rigidez muscular; espasmos musculares dolorosos.	Rigidez muscular. Idem.
Idem id.		
Idem id.		
Primeros músculos alterados	5 los del tronco.	Piernas.
Idem id.	4 cuello y hombros.	Tronco.
Idem id.	4 piernas.	Hombros.
Simetría síntomas musculares	Algunos.	No completa.
Grado rigidez	8 extrema.	El segundo, menor.
Compromiso manos y pies	No.	Sí.
Compromiso músculos de cara	No.	Uno, sí ligero.
Diafragma	2 casos.	Uno.
Esfínteres	No.	No.
Hiperreflexia tendinosa	Sí.	Sí.
Babinski	5 casos.	No.
Hoffman	Un caso.	No.
Reflejos abdominales	4 normales.	No.
Exámenes laboratorio	3 reducían orina.	Normal.
Líquido cefalorraquídeo	Normal.	Normal.
Ionograma		Normal.
Metabolismo basal	4 aumentados.	Normal.
Mielografía	En 2 casos.	Normal.
Columna	Espondiloartropatías.	Normal.
Laminectomía	En algunos.	En uno.
Histopatología	Uno, necropsia encéfalo.	Músculo.
Terapéutica	Inoperante.	Regular en uno al flexin y mejor al 13,155 Ciba.

SUMMARY

Whith reference to a report of two personal cases of the "Stiffman" syndrome, the sympto-

matology is reported and some considerations are made concerning its aetiology, pathogenesis and relationship to other neurological conditions.

ZUSAMMENFASSUNG

An Hand von zwei eigenen Fällen von Syndrom des steifen Mannes (Stiff-Man) wird die Symptomatologie dieses Zustandes beschrieben, sowie Betrachtungen über Aetiologie, Pathogenese und Beziehungen zu anderen neurologischen Prozessen angestellt.

RÉSUMÉ

Au sujet de la présentation de deux cas personnels du Syndrôme de l'homme raide (Stiff-man), on expose la symptomatologie et on fait des considérations sur son étiologie, pathogénie et rapports avec d'autres processus neurologiques.

NOTAS CLINICAS

MEGADUODENO

J. GONZÁLEZ SOBACO y M. HERNÁNDEZ FELICIANO.

El tránsito intestinal a consecuencia, fundamentalmente, de la musculatura circular bajo la dependencia de los plexos nerviosos submucosos y mientéricos de MEISNER y AUERBACH, que en forma de ondas peristálticas parten del bulbo, no dura más de cinco a siete segundos por cada fracción de bolo alimenticio que franquea el píloro. Aunque debiéramos considerar aisladamente el bulbo de las restantes porciones duodenales, toda vez que no siempre hay correlación de tránsito entre éste y el resto del órgano.

En ocasiones se observa un retardo de la evacuación, e incluso estasis duodenal postural sin traducción patológica. Otras, como ha dicho JIMÉNEZ DÍAZ¹, el desequilibrio vago-simpático, con predominante acción de éste, puede condicionar un estasis duodenal de un modo similar a como ocurre en el megaesófago y megacolon neurogénicos. Estas manifestaciones, de mayor o menor trascendencia en la patología duodenal, comprenden un tipo de alteraciones conceptualmente funcionales o discinéticas, a las que también se han referido recientemente COLOMER y REIXACH², subordinadas a una participación neurovegetativa. Ello irroga, generalmente, consecuencias de menor repercusión patológica que las producidas por estenosis orgánicas, a las que vamos a referirnos seguidamente, aunque sin excluir las anteriores consideraciones. Dichas estenosis, con asiento preferente en la porción media del duodeno, pueden localizarse en cualquier otra porción, si bien RIVERS y THIESSEN³ dicen que el 74 por 100 de las observadas corresponden al centro, de ellas el 65 por 100 eran producidas por tumor, generalmente cáncer pancreático, con menos frecuencia cáncer de duodeno o de vesícula biliar y en otras ocasiones adenopatías tuberculosas o linfogranulomatosas (Hodgkin). PORTIS⁴ y otros, recientemente en nuestro país FIGUERIDO⁵ ha señalado también anoma-

lias congénitas como causa de obstrucción crónica o aguda del intestino delgado; estas descripciones se han hecho siempre con menor frecuencia que otras señalando procesos neoplásicos o linfogranulomatosos que estrechan lenta y progresivamente su luz, aun teniendo en cuenta estenosis membranosas, excepcionalmente atresias incompletas, en los casos de PERRY y SHAW⁶, defectos de rotación como el comunicado por FAGGE y HURTST⁷ por deficiente rotación del intestino medio y los más frecuentes hallazgos de pinzamiento arteriomésentérico.



Fig. 1.

Sin embargo, no parece fácil la separación entre funcionales y orgánicas. Algunos casos, como el descrito por ROVIRALTA⁸, adoptan una forma paroxística, en que no se sabe qué es más responsable del megaduodeno, si lo orgánico o el factor funcional sobreañadido. Por ello, hacer aseveraciones acerca de una estadística general entraña un riesgo, pues como dice BOCKUS⁹, a veces el cuadro se describe y titula como tal estasis y megaduodeno, mientras otras, como el proceso primario que lo causa.

Expuestas las precedentes generalidades con motivo de la asistencia a un caso de duodenectasia (fig. 1), con gran dilatación y crisis eméticas de retención, ante las particularidades del proceso, hacemos esta modesta nota clínica.