

Parálisis general progresiva

TRATAMIENTO DE LA PARÁLISIS GENERAL PROGRESIVA

El curso de la parálisis general progresiva no sometida a ningún tratamiento es, con toda seguridad, mortal, y esto en un plazo que no excede, por término medio, de cuatro años. No existe referencia de caso alguno comprobado en el que se produjera la curación de un modo espontáneo. Antes de la introducción de métodos terapéuticos eficaces se observaban remisiones, cuya duración no solía exceder de dos o tres años, y esto sólo en casos poco avanzados.

De todas las formas de neurosífilis, quizá donde más importancia tiene para el éxito terapéutico un diagnóstico precoz es en la demencia parálítica. No debemos olvidar que el tratamiento sólo puede conseguir, en el mejor de los casos, una detención del proceso patológico, y nunca una regeneración del tejido nervioso definitivamente destruido. Por lo tanto, cuanto antes se instaure el tratamiento, menor será la cantidad de células nerviosas gravemente lesionadas y, en consecuencia, menos perceptibles serán los síntomas residuales incurables. Estos quedan siempre (aunque su presencia resulte a veces casi imposible de demostrar), ya que cuando la enfermedad se manifiesta clínicamente el proceso anatomopatológico ha alcanzado por lo general proporciones considerables. No existe siempre un rígido paralelismo entre las alteraciones anatomopatológicas y los cuadros clínicos. Pueden haberse producido ya alteraciones estructurales graves sin el más ligero síntoma, como lo demuestran, entre otros, los conocidos casos de Spielmeyer.

Los datos más seguros para el diagnóstico de la parálisis general son, indudablemente, los que proporciona el análisis del líquido

céfalorraquídeo. En el estadio preclínico, durante el cual se va desarrollando insidiosamente el proceso, el síndrome humoral es lo único que permite hacer el diagnóstico. No se ha registrado ningún caso de parálisis general progresiva sin alteraciones del líquido. El examen de éste es absolutamente indispensable para el diagnóstico, no sólo de la parálisis general, sino de cualquier forma de neurosífilis. El estudio clínico puede hacernos sospechar la naturaleza sifilítica del cuadro neurológico o psiquiátrico que presenta un enfermo, pero el establecimiento de la misma con certeza sólo es posible por medio del examen serológico. Este hecho ha sido generalmente reconocido, pero no sucede lo mismo en lo que se refiere a la importancia de la serología para evaluar los resultados del tratamiento y determinar la necesidad o conveniencia de su repetición en un momento dado. Esta falta de acuerdo general sobre los criterios que deben aplicarse para decidir si el proceso patológico ha quedado o no detenido es causa de las grandes divergencias de distintos autores respecto a un mismo método terapéutico. La primera condición para que puedan compararse una estadísticas con otras es que los pacientes hayan sido considerados desde el mismo punto de vista.

El estudio clínico del paciente no permite por sí solo llegar a una decisión. El enfermo puede encontrarse aparentemente bien mientras el proceso patológico sigue su curso, ya sea porque se localice de preferencia en regiones cerebrales cuya alteración no produzca sintomatología claramente perceptible, o porque haya disminuido de intensidad, desapareciendo por ello los síntomas marginales, que a veces son los más llamativos y alarmantes. Si en estos casos confiamos en la mejoría clínica aparente, sin dar la debida importancia a un nuevo examen del líquido céfalorraquídeo, nos exponemos a que cuan-

do se recrudezca la sintomatología --lo que sucederá inexorablemente si el proceso no ha sido detenido-- sea ya demasiado tarde para una intervención terapéutica eficaz.

Por otra parte, hay síntomas y signos que corresponden a lesiones nerviosas definitivas e irreversibles y cuya desaparición, por lo tanto, no puede conseguir ningún tratamiento. A este grupo corresponden probablemente las alteraciones pupilares y, con toda seguridad, el déficit demencial propiamente dicho, o sea, la disminución de la inteligencia originada por lesiones parenquimatosas irreversibles, no el déficit aparente que es secundario a otros trastornos, como, por ejemplo, alteraciones de la conciencia, de la atención, etc., y que puede desaparecer al mejorar éstos.

La única demostración absolutamente segura de la eficacia de una terapéutica en la parálisis general es la prolongación de la vida del enfermo. Pero, naturalmente, este dato sólo se conoce a posteriori. Necesitamos una guía fidedigna que nos señale lo que ha de hacerse en cada momento. Dattner insiste, a nuestro juicio con razón, en que la única guía segura con respecto a los resultados del tratamiento nos la proporciona el síndrome humoral. Sin embargo, quizá no pueda aplicarse esto absolutamente a todos los casos. Hemos observado alguno tratado enérgicamente con penicilina, que a pesar de una rápida y marcada mejoría del líquido céfalorraquídeo, siguió un curso mortal en pocos meses, con empeoramiento progresivo de toda la sintomatología clínica, tanto somática como psíquica. Claro es que podría pensarse que en este caso la localización especial de las lesiones hizo que no pudiera evitarse la terminación letal. En apoyo de esta hipótesis hablaría el predominio de la sintomatología vegetativa en este caso. De todos modos, hasta ahora no se conoce ningún método tan útil como el examen del líquido céfalorraquídeo para vigilar la evolución del proceso neurosifilítico.

Después del tratamiento no siguen siempre un curso paralelo el cuadro clínico y las alteraciones humorales. Aun habiéndose producido una remisión clínica completa y habiéndose detenido el proceso, pueden persistir, incluso en grado considerable, las alteraciones del líquido céfalorraquídeo, que, sin embargo, acaban por desaparecer si la remisión clínica es definitiva. Aun dentro de un curso general favorable, el líquido puede mostrar amplias oscilaciones, pero a través de ellas se percibe la tendencia fundamental hacia la normalización. Lo que más tarda en hacerse normal en muchos casos es la reacción de Wassermann en el líquido céfalorraquídeo, cuya positividad requiere a veces años para desaparecer. Por lo tanto, el hecho de que la reacción de Wassermann siga siendo positiva en el líquido céfalorraquídeo de un enfermo tratado no indica por sí solo que persista la actividad del proceso. Asimismo, una reacción de Wassermann negativa en el líquido carece por sí sola de valor pronóstico. Lo mismo puede decirse de la reacción de Wassermann en la sangre, tanto si es positiva como si es negativa. Lo que más importancia tiene para demostrarnos el grado de actividad de la infección neurosifilítica es el número de células del liquor. Este número nunca es muy elevado, ya que se trata de una infección crónica, no aguda. Ha sido muy discutido el valor límite que puede considerarse todavía como normal en el contenido de células del líquido céfalorraquídeo. En la práctica puede considerarse ya como anormal un número superior a 4 células por milímetro cúbico. Si la cantidad de células no se ha normalizado a los seis meses de terminar el tratamiento, ello es señal de que éste no ha logrado detener el proceso de manera definitiva. En casos raros, incluso con un número normal de células continúa el proceso en actividad, pero entonces siguen siendo tan anormales o más que antes los resultados de las otras pruebas, sobre todo el conteni-

do de proteínas, que reflejaría las alteraciones degenerativas del parénquima nervioso, a diferencia del número de células, que indicaría la participación meníngea. Aquí, como en todos los problemas biológicos, no existe casi nunca un dato que decida por sí solo. Siempre hay que evaluar el conjunto de los datos que nos ofrece el paciente. Por otra parte, tampoco debemos fiar demasiado en un examen único del líquido en un momento dado, sino que deberán repetirse a intervalos variables en cada caso. Por lo tanto, si a los seis meses de terminado el tratamiento es anormalmente elevado el número de células o son muy marcadas las alteraciones en las otras pruebas (especialmente el contenido de proteínas), sin la menor tendencia a normalizarse, deberá instituirse sin pérdida de tiempo un nuevo tratamiento. Lo mismo deberá hacerse antes de transcurrido este tiempo si el curso clínico y el síndrome humoral no muestran ningún indicio de evolución favorable. ¿En qué deberá consistir este segundo tratamiento? Puede repetirse el mismo empleado la primera vez, otro distinto o una combinación de dos modalidades terapéuticas. Naturalmente, habrá que tener en cuenta las posibles contraindicaciones, por ejemplo, para la inoculación de malaria. Dada la resistencia que implica la falta de respuesta terapéutica, parecería lo más lógico emplear en estos casos todas nuestras armas más eficaces para intentar detener el proceso a toda costa. Quizá el mejor método consistiría entonces en la combinación simultánea de malaria y penicilina.

Si el examen del líquido céfalorraquídeo demuestra que el proceso ha sido detenido, no está justificada la institución de un nuevo tratamiento, aunque el cuadro clínico haya permanecido invariable, pues los síntomas y signos no son entonces más que la expresión de secuelas irreversibles de un proceso ya pasado. Sin embargo, esta normalidad del líquido puede ser sólo aparente y transitoria, si el

examen se ha llevado a cabo antes de transcurrido un semestre desde la terminación del tratamiento.

Métodos terapéuticos

Malaria

Introducida por Wagner-Jauregg en 1917, la inoculación de paludismo ha representado hasta hace pocos años el método más eficaz para el tratamiento de la parálisis general progresiva. Aun ahora no está completamente dilucidada la cuestión referente al valor comparativo de la malaria y la penicilina en la neurosífilis.

Si se decide inocular malaria a un paciente, hay que tener antes la absoluta seguridad de que la sangre del donante contiene exclusivamente el parásito de la terciana o plasmodium vivax. La inoculación por error de plasmodium falciparum implica un grave riesgo. En caso de duda no debe utilizarse un donante que haya vivido en los trópicos. En las clínicas y hospitales no suele plantearse este problema, porque la benignidad de los parásitos ha sido demostrada ya en países sucesivos. Si se inoculara a partir de un donante nuevo, conviene que éste tenga paludismo reciente y que no haya sido tratado previamente con quinina; así sería más sensible a ésta la malaria inoculada.

Para la inoculación de la sangre palúdica puede utilizarse la vía subcutánea (2 centímetros cúbicos inyectados en la región interescapular, desviando la aguja varias veces en el tejido subcutáneo), la intramuscular, la intravenosa (2 y hasta 5 centímetros cúbicos) y la intradérmica (de 0,1 a 0,3 c.c., distribuyendo esta cantidad en varios pinchazos). Se ha abandonado ya generalmente, por innecesario y costoso, el método de inoculación por medio de mosquitos anofeles

infectados, que se practicó sobre todo en Inglaterra. La inoculación por vía intravenosa no tiene más riesgo que por las otras vías; no es preciso determinar los grupos sanguíneos a que corresponden el paciente y el donante, ni existe el menor peligro de embolia si no se inyecta sangre coagulada.

Con la inoculación intravenosa suele acortarse algo el período de incubación, en comparación con las otras vías. Con la inoculación intradérmica sería más fácil obtener ciclos puros de terciana, en lugar de las formas cotidianas que a menudo se producen en otro caso.

Si se ha inyectado la sangre intravenosamente, el período de incubación oscila por lo general entre 3 días y dos semanas. Si se ha hecho la inoculación por vía intramuscular, dura este período de 5 días a 3 semanas; y si se ha empleado inyección subcutánea, no suele comenzar la fiebre antes de los 8 días. De todos modos, se han observado a este respecto diferencias extremas, desde el comienzo de los accesos al día siguiente de la inoculación hasta la prolongación del período de incubación durante más de un mes. Sea cualquiera la vía empleada, el período de incubación se acorta al aumentar la cantidad de sangre inyectada, pero la diferencia es pequeña, de dos días a lo sumo. En todo caso, en la duración del período de incubación desempeña un papel importante la receptividad individual del paciente, ya que este período de incubación puede ser muy distinto en dos personas inoculadas al mismo tiempo por la misma vía y exactamente con la misma cantidad de sangre.

A veces no se puede realizar directamente la inoculación y es preciso conservar la sangre hasta el momento oportuno o enviarla al lugar donde ha de ser utilizada. Para ello, si no ha de transcurrir mucho tiempo entre la extracción y la inoculación, el método más práctico y sencillo consiste en mezclar 5 centímetros cúbicos de sangre,

extraída al declinar la fiebre o poco después de terminado el acceso, con otros tantos centímetros cúbicos de una solución de citrato sódico al 5 por 1000. Se agita la mezcla y se cierra herméticamente el tubo que la contiene con un tapón esterilizado de corcho o de goma. De esta forma pueden conservarse vivos los parásitos, a veces hasta durante 48 horas. Puede utilizarse también el método de Kirschbaum. Para ello se extraen de 10 a 20 centímetros cúbicos de sangre poco antes de comenzar un acceso o al principio del mismo, mezclándolos con 1 a 2 centímetros cúbicos de solución de dextrosa al 50 por 100. Con una varilla de vidrio esterilizada, que atraviesa un tapón de algodón también esterilizado, se desfibrina la sangre durante varios minutos y se conserva en un tubo o frasco herméticamente cerrado. Para la conservación en gelatina se vierten 2 centímetros cúbicos de sangre en un tubo que contenga 10 centímetros cúbicos de gelatina purísima. La gelatina se funde previamente en un baño de agua a 30° C. Se agita enérgicamente la mezcla hasta hacerla homogénea, y después se solidifica dejándola a la temperatura ambiente o, con más rapidez, introduciéndola en una cámara frigorífica. Cuando se va a utilizar es preciso volver a licuar la mezcla de sangre y gelatina en un baño a la temperatura exacta de 28°, inyectándose después por vía subcutánea. Con este método se ha conseguido la conservación de los parásitos durante más de cuatro días. Con cualquiera de los métodos, la sangre debe conservarse y enviarse preferiblemente a baja temperatura, por ejemplo, en un termo o caja con hielo.

Después de la inoculación, al cabo de uno o dos días, puede producirse una elevación térmica que no suele durar más de 24 horas. Este ascenso febril es más frecuente después de la inoculación subcutánea. La inoculación por vía intravenosa puede producirlo el mismo día.

Antes de que aparezcan los accesos palúdicos propiamente dichos suele presentarse en la mayoría de los casos fiebre de tipo irregular, que generalmente no dura más de tres días y que no pasa de 39° ; tampoco va acompañada esta fiebre inicial de los fenómenos típicos del acceso palúdico. Sin embargo, estas elevaciones térmicas, que a menudo van acompañadas de malestar y agotamiento, pueden contribuir a debilitar al paciente antes de que se establezcan los verdaderos accesos. Con objeto de evitar este período de fiebre remitente, de dudosa eficacia terapéutica y que se ha atribuído a la falta de sincronización en el desarrollo de los parásitos, se ha intentado controlar el número de parásitos que se inyectan, manteniéndolo a un nivel bajo. Se recomienda para ello la inoculación intravenosa de un millón de parásitos, cifra que se determina poniendo en relación la cantidad de sangre inyectada con el recuento de parásitos del donante. De esta forma se eliminaría el período de fiebre remitente en unos casos y se reduciría su duración en otros. Con el empleo de esta dosis reducida de parásitos sería también más frecuente la obtención de tipos puros de terciana.

A continuación de la fiebre remitente y después de un intervalo libre más o menos prolongado hacen su aparición los accesos propiamente dichos, que también pueden presentarse súbitamente, sin la fiebre inicial mencionada. Se producen violentos escalofríos, que generalmente duran de una a dos horas, aunque en los ulteriores accesos es menor su duración. La temperatura se eleva a 40° o más, habiéndose observado temperaturas superiores a los 42° . La fiebre se mantiene durante un tiempo variable, por término medio de seis a ocho horas, y desciende con más o menos rapidez, acompañándose o no el descenso de sudoración profusa. Después de un intervalo sin fiebre se pre-

senta un nuevo acceso. La malaria inoculada tiende en la mayoría de los casos a hacerse cotidiana, si no lo era ya desde un principio. Se observan diferencias individuales: de dos pacientes inoculados en idénticas condiciones y con la misma sangre, uno puede mostrar una fiebre terciana pura, y el otro, una forma cotidiana. Estas diferencias no obedecen, pues, a la cantidad o clase de los parásitos inoculados, aunque en general, como hemos dicho, cuanto menor es el número inicial de parásitos más frecuente es la obtención de fiebre terciana pura. También puede convertirse espontáneamente en terciana una fiebre que empezó siendo cotidiana. Como hemos indicado, haciendo la inoculación por vía intradérmica es como con más frecuencia se obtiene un tipo regular de terciana.

Dattner aconseja que durante el curso de la impaludización se registren los siguientes datos: 1. el número total de accesos; 2. el número de horas de fiebre por encima de 39, de 40 y de 41°; 3. la máxima duración de fiebre por encima de 39, de 40 y de 41° en un solo acceso; y 4. la más alta temperatura alcanzada. En la práctica usual basta registrar la temperatura cada cuatro horas en los intervalos y cada hora durante los accesos. Como es natural, el paciente tolera mejor los primeros accesos que los últimos.

En general, el paciente no debe ser sometido a un número de accesos palúdicos superior a 8 o 10; si se dan más, no por ello es mucho mayor la probabilidad de éxito, y en cambio, aumenta considerablemente el riesgo para el enfermo. En casos en que el paciente tolera bien los accesos, y éstos son de poca duración, puede aumentarse su número. Dattner ha llegado a aplicar hasta 20 accesos. Por otra parte, debe interrumpirse el curso de la malaria de un modo transitorio o definitivo siempre que exista un peligro para la vida del pa-

ciente, tanto más cuanto que ahora disponemos de un medio --la penicilina-- que es por lo menos tan eficaz como el paludismo en el tratamiento de la neurosífilis y que carece de sus riesgos. Para la supresión transitoria de los accesos, lo más eficaz es una inyección intramuscular de 10 centígramos de tiobismol durante el ascenso de la fiebre. De esta forma puede también convertirse en terciana pura una fiebre cotidiana. Mediante inyecciones repetidas de tiobismol ha llegado a impedirse la aparición de fiebre durante más de un mes, persistiendo, sin embargo, los parásitos en la sangre, lo que permite utilizar al sujeto como donante para la inoculación a otros. Aparte de la inyección de tiobismol, que constituye el método más eficaz, puede utilizarse también para la supresión temporal de los accesos la administración de pequeñas dosis de quinina (10 a 20 centígramos de sulfato de quinina por vía oral) o la inyección intravenosa de neosalvarsán (0,15) en un día sin fiebre, inyección que puede repetirse en caso necesario durante dos o tres días. La repetición de la pequeña dosis de quinina puede hacer que desaparezca la fiebre definitivamente, aunque a menudo no hace más que prolongar durante bastante tiempo el período afebril. A veces, al reanudarse los accesos no alcanza ya la fiebre la misma altura que antes. En los pacientes que por cualquier razón no serían capaces de tolerar bien todos los accesos seguidos, recomendaba Wagner-Jauregg dividir la serie de accesos en dos grupos de cuatro cada uno; se inocula al paciente, se le deja que sufra cuatro accesos y a continuación se le administra quinina; cuando el paciente se ha repuesto se lleva a cabo una segunda inoculación. Este método tiene la desventaja de que a veces no prende la segunda inoculación.

Un problema que se plantea con relativa frecuencia, sobre todo

cuando se inocula a un paciente por segunda vez, pero también en la primera impaludización, es la desaparición espontánea de la fiebre al cabo de algunos accesos. A veces la interrupción es sólo temporal, pero por lo común es definitiva. Puede intentarse inocular al paciente otra vez, preferiblemente con plasmodios de otro origen. Para la reactivación de la malaria y la provocación de los accesos se han recomendado otros muchos métodos, de dudosa eficacia casi siempre: administración parenteral de una proteína, como nucleinato sódico, aolán al 10 por 100, vacuna tífica, adrenalina, ergotina, cloruro cálcico, salvarsán, duchas frías del bazo, irradiación con rayos X de la región esplénica, etc. Estas mismas medidas pueden aplicarse cuando no ha "prendido" la primera inoculación.

Como frecuentemente fallan todos los intentos realizados para que se presente o reanude la fiebre, puede ser necesario recurrir a la inoculación de quartana. El empleo de esta forma de paludismo no era aconsejado antes por su resistencia al tratamiento con quinina, pero ahora disponemos de medios terapéuticos más eficaces (véase más adelante). Clínicamente, la quartana se diferencia de la terciana por su período de incubación más prolongado (dos a seis semanas cuando la inoculación se ha hecho por vía subcutánea, y aproximadamente la mitad cuando se ha hecho por vía intravenosa) y por la aparición de los accesos cada 72 horas. También en la quartana pueden observarse formas duplicadas (dos días febriles seguidos y un día sin fiebre después) e incluso triplicadas (fiebre cotidiana). Si los accesos se presentan con los intervalos típicos de 72 horas, la duración del tratamiento será, por lo tanto, mayor que con la terciana y el paciente podrá tolerarlo mejor. Asimismo resulta más fácil conservar los parásitos, ya que se requiere para ello menor número de pa-

Psicograma de Rorschach

El enfermo realiza la prueba de un modo cohibido, minucioso, que se refleja en el predominio de las respuestas de detalle con formas bien vistas. Dichas respuestas semejan a veces auténticas miniaturas, cuyo perfeccionismo formal se manifiesta en el elevado porcentaje de las F⁺.

El pensamiento es rígido, bastante estereotipado (T%, V%).

Se persevera en el contenido "cabezas", lo cual hace que las respuestas de detalle animal predominen sobre las T, y las de detalle humano sobre las M.

Existe una ansiedad cuidadosamente controlada a través de una sensibilidad (respuestas táctiles, FHd y Do). El problema de la interpretación de las manchas no es por lo general abordado como totalidad, y cuando así se hace, las respuestas globales obtenidas son o vulgares o vagas. La contemplación de la primera lámina evoca un sentimiento de ansiedad que no llega a producir un rechazo de la lámina, pero que hace que aumente el tiempo de respuesta. El paciente apenas se atreve a tocar la lámina, su aire es cohibido, tímido, habla en un tono de voz tan apagado que apenas se le entiende. Cuando se decide a dar la respuesta ("mandíbula"), en esta se concretan la impresión de macidez y claroscuro emanada de la lámina, la vivencia de una rigidez ansiosa que es simultáneamente resistencia a la prueba, dificultad de articulación y tensión somáticamente percibida.

Tiende a estructurar las manchas mediante un aprovechamiento de los accidentes interiores de claridad y oscuridad de las mismas, los cuales son utilizados para organizar formas que en ocasiones llaman la atención por su perfecta exactitud, si bien esta se limita al detalle, para el cual muestra el paciente una sensibilidad extraordinaria. Este formalismo se basa en realidad sobre una huida del problema

constituido por la interpretación global, el cual es vivido disfóticamente. El detalle es tratado de un modo tal que a veces le parecería al paciente "poderlo tocar" (respuestas táctiles), alcanzando características de realidad en las cuales se concentra tensamente el paciente, dando la impresión de que si se le impidiera hacerlo así caería en un vago estado de ansiedad que le sería muy molesto tolerar.

En la lámina VII se llega a una respuesta global, pero poco a poco, de un modo cauteloso. Podría decirse que es un detalle que se pretende ampliar hasta convertirlo en abstracción e integración de toda la mancha. Es por lo tanto una G vaga.

El dinamismo estructurador de las manchas carece de libertad de movimientos, la síntesis se ve dificultada por una inhibición que reduce todo a un espasmódico aferrarse a los detalles. El borrón es visto como suma de estos, no como auténtica estructura posible. Pero también la elaboración formal del detalle está como transida por una vaga inquietud que la obliga y empuja a concentrarse cada vez más hacia el interior del mismo, a analizarlo hasta lo último con una ansiedad por concluir que jamás se siente satisfecha y que se convierte en círculo vicioso.

Todos estos rasgos van unidos a una falta de modulación afectiva que se manifiesta en la ausencia de respuestas ante los estímulos cromáticos representados por las manchas de color. Todo color es vivido como gris y la única preocupación es la formal.

Es posible que toda esta estructura de la personalidad se manifieste también a través de preocupaciones sexuales dirigidas sobre el propio cuerpo.