

Capítulo I

DISARTRIAS

Colaboración del Dr. J. Ponces.

I. CONCEPTO

...usaba de donaires con que picaba, aunque era naturalmente algo impedido en el habla.

(Juan de Mariana, *Historia de España*,
Libro 22, capítulo 12.)

Los trastornos del habla de naturaleza motriz, secundarios a lesiones nerviosas, hacen referencia, como es lógico, a la expresión acústica de la misma. Para que las secuencias del habla se realicen correctamente es preciso la acción coordinada de todo un conjunto de estructuras que gobiernen la respiración, la fonación y la articulación.

Así, pues, una articulación clara y correcta requiere una serie de condiciones. Vamos a enumerarlas:

- Núcleos cerebrales, cerebelosos, bulbares y medulares, de células nerviosas.
- Vías motoras piramidales y extrapiramidales, y vías sensoriales.
- Fibras de comunicación entre los núcleos.
- Nervios periféricos motores conectados con los núcleos encefálicos.
- Músculos correspondientes inervados correctamente.

El acto fonético se produce gracias a la acción de los nervios craneales V, VII, IX, X, XI y XII, y pares raquídeos cervicodorsales. Gracias a esta inervación periférica es posible la acción de los músculos articulatorios. Pero para que esta acción sea correcta, estos músculos deben actuar con una coordinación de milésimas de segundo. Exigen, pues, una actividad cerebral que organice estas actuaciones musculares, elabore los *patterns* y cuide de su correcta realización.

La expresión del lenguaje oral se verá alterada por una lesión de los nervios periféricos o de sus núcleos motores, por un fallo en la organización, clasificación y retención de los *patterns*, o bien por la incorrecta realización de estos patrones fonéticos. Si los músculos fonatorios presentan una alteración de su tono muscular, tienen movimientos anormales involuntarios o existe una interrupción de la orden cerebral, el habla se verá alterada, no será posible o bien será ininteligible.

A pesar de que etimológicamente disartria (del griego, *dys-arthron*) significa dificultad o trastorno de la articulación de la palabra, el término se emplea sólo para designar los trastornos de la articulación de los fonemas, que son consecuencia de lesiones de las zonas del sistema nervioso cen-

tral que gobiernan los músculos de los órganos fonatorios. Hecaen y Angelegues (1965) definen la disartria como una *dificultad del habla, resultado de una parálisis o una ataxia de los músculos de los órganos de la fonación*.

Los músculos fonatorios pueden presentar los mismos tipos de trastornos de la motricidad que los músculos esqueléticos. Las lesiones de los nervios craneales o de sus núcleos dan lugar a parálisis periféricas; las lesiones cerebrales producen cuadros motrices que trascienden al hecho de la parálisis. El tono muscular puede estar alterado, presentando una hipotonía o una hipertonia espástica, rígida o distónica. La existencia, muchas veces combinada a estas anomalías tónicas, de movimientos involuntarios y anormales en lengua y labios, la presencia de espamos de glotis, etc., añaden nuevos elementos que alteran y dificultan la articulación. El trastorno motriz que provoca una disartria puede ser, pues, bastante complejo.

Una definición que recoja esta posible complejidad podría ser la siguiente: Llamamos disartrias a *las dificultades de la expresión oral del lenguaje debido a trastornos del tono y del movimiento de los músculos fonatorios, secundarios a lesiones del sistema nervioso*.

Clínicamente las disartrias de origen cerebral nunca se encuentran como única manifestación en la esfera del habla. Un examen minucioso pone de manifiesto, la mayoría de las veces, la existencia de trastornos gnoscopráxicos o trastornos disfásicos. Alajouanine, Ombrédanne y Durand (1939), estudiando los trastornos articulatorios secundarios a las lesiones cerebrales en el adulto, han encontrado que se deben a tres tipos de trastornos que se dan conjuntamente: trastorno parético, trastorno distónico y trastorno dispráxico. El mismo Alajouanine, con Lhermite (1960), excluye que el proceso elocutorio sea algo completamente aparte de la formulación verbal. Si el esbozo oral de una palabra facilita su elocución, es señal de que la actividad motora alterada afecta los instrumentos del lenguaje.

La frecuencia con que coinciden disartrias con apraxias (o dispraxias) orolinguofaciales no debe llevarnos a la confusión e identificación de estos dos términos. Uno y otro hacen referencia a aspectos y niveles distintos de la organización motriz del sistema nervioso. La apraxia hace referencia a una imposibilidad de efectuar movimientos complejos, a una imposibilidad o dificultad de elaborar o ejecutar los *patterns*, no explicable por los trastornos motrices del tipo de la disartria, ni por trastornos psíquicos. Ajuria-guerra y Hecaen (1960) definen la apraxia como *un trastorno de la actividad gestual, apareciendo en un sujeto cuyos órganos de ejecución de la acción están intactos y que posee un conocimiento pleno del acto a cumplir*.

En la disartria, la dificultad articulatoria (incluso la central, por compleja que parezca) está en un nivel más circunscrito del movimiento. Por el contrario, en la apraxia la dificultad está en organizar y desarrollar la totalidad del movimiento fonatorio. La apraxia orolinguofacial, que se inicia con una dificultad mímica y gestual de la cara, se acompaña de trastorno de la palabra y puede, en casos extremos, afectar movimientos tan primitivos como la misma masticación.

Monrad-Krohn (1947) llama *disprosodia* al trastorno del acento, del ritmo y rapidez y del tono de los fonemas, las sílabas y las palabras. Describe tres tipos de acentos: 1.º, el musical, cromático o tónico; 2.º, el énfasis dependiente de la intensidad de la voz empleada, y 3.º, el temporal, depen-

diente de la duración del tiempo invertido en la pronunciación de una vocal, una sílaba o una palabra. Para Critchley (1960) este tipo de trastorno sería nada más que la expresión de la existencia de una alteración práxica.

Las dislalias, por el contrario, son una incapacidad funcional de pronunciar o de formar correctamente ciertos fonemas o grupos de fonemas. Aparecen normalmente en el desarrollo del lenguaje del niño. Pueden persistir por trastorno de la maduración del lenguaje o por anomalías funcionales en los órganos de la fonación (véase capítulo III).

Se llama *anartria* a los casos extremos de disartria en los cuales el paciente no puede articular correctamente ningún fonema.

El sujeto afecto de disartria, además de la dificultad o imposibilidad de articular algún fonema, tiene la misma dificultad para mover sus órganos bucales para ejecutar otra actividad, como masticar, deglutir, soplar, etc., cosa que no sucede en la dislalia o puede no suceder en la apraxia. El disártrico siempre tiene la dificultad para movilizar sus órganos bucales, sea cual sea la finalidad para la cual desea servirse de ellos.

II. ETIOLOGÍA

Ha venido a quedarse muda, sin que se pueda saber la causa.

(Molière, *El médico a palos*, II, 5.)

Las dificultades en la elocución del lenguaje por trastornos neurológicos pueden ser originadas por todas las causas capaces de enfermar el sistema nervioso. Así, pues, una disartria puede ser secundaria a un proceso traumático craneocervical, a una tumoración benigna o maligna del cerebro, cerebelo o tronco encefálico, a una lesión vascular encefálica, a enfermedades infecciosas, metabólicas, tóxicas o degenerativas del sistema nervioso o del músculo, e incluso formar parte de los complejos síntomas ocasionados por una anomalía nerviosa congénita.

Desde el punto de vista foniatrico, el diagnóstico etiológico carece de interés. Nuestra profundización en la semiología del enfermo debe llevarnos hacia una comprensión fisiopatológica del proceso disártrico, que nos permitirá poder valorar la magnitud del trastorno, elaborar un pronóstico y adoptar una terapéutica adecuada. El diagnóstico etiológico pertenece más al campo neurológico o neuroquirúrgico. El tratamiento causal de la disartria es el mismo que el tratamiento de la enfermedad neurológica, de la que aquella constituye uno de sus síntomas.

Las alteraciones neurológicas de la fonación tienen interés logopédico cuando constituyen «situaciones secuela», es decir, una vez ha desaparecido la acción del morbo etiopatogenético que causó la enfermedad neurológica. Son, pues, las «situaciones secuela» de la neuropatología las que constituyen el campo de acción de la clínica y la terapéutica foniatrica. Por esto el enfermo nos debe llegar con un diagnóstico neurológico correcto.

Queda, pues, evidente que es necesario realizar una sola distinción etiológica, es decir: que ésta sea una «situación secuela» o, lo que es lo mismo,

que se haya realizado la curación causal, quede determinada la no evolutividad del proceso morboso y que el enfermo se encuentre en la fase de recuperación, en la que la función perdida o alterada tiene importancia como tal y no simplemente como manifestación de un proceso causal, como ocurre en el momento agudo.

Peacher (1946), con una gran experiencia después de la Segunda Guerra Mundial, opina que las disartrias por heridas craneales son más bien raras. En cambio, son mucho más frecuentes por enfermedades neurológicas cerebrales y cerebelosas.

Wendler y col. (1966) informan de una disartria por trombosis de las dos arterias vertebrales a consecuencia de la extirpación quirúrgica de un aneurisma arteriovenoso en la fosa cerebral posterior.

III. SEMIOLOGÍA GENERAL DE LAS DISARTRIAS

—¿Eres mudo, Cleonte?

—¿Has perdido la palabra, Covielle?

(Molière, *El burgués gentilhomme*, III.)

Tenemos que distinguir dos grupos de síntomas: unos que pertenecen a la esfera del habla, y otros, el resto de síntomas neurológicos secundarios también a la lesión del sistema nervioso. Unos y otros constituyen el cuadro clínico del enfermo. A pesar de que algunas veces, pocas, las alteraciones del habla no guardan relación con el resto de las alteraciones neurológicas, en general existe una correlación evidente, por lo que la profundización en el conocimiento de toda la semiología del enfermo nos permite alcanzar una comprensión mayor de su problema foniatrico.

Incluso en aquellas situaciones en que el trastorno del habla se presenta como manifestación aparentemente aislada, se debe proceder a un estudio neurológico global, pues rara es la ocasión en que no se aprecian otros trastornos.

Como ya hemos apuntado anteriormente, cuando el trastorno de la elocución del lenguaje es de origen central, frecuentemente va acompañado de otro tipo de trastornos. Y si por la distribución de temas de la presente obra, pensada con un sentido pedagógico, las disartrias constituyen un capítulo separado de los trastornos del habla, no es porque consideremos que se dan aisladamente a éstos, sino porque constituyen una entidad semiológica bien determinada y susceptible de una terapéutica específica.

En todas las enfermedades neurológicas periféricas, sea por lesión de los núcleos de los nervios craneales o por lesión de los nervios o del propio músculo, es cuando se dan los trastornos específicamente disártricos. En ellos los trastornos articulatorios son más marcados y no se hallan enmascarados con otras alteraciones de la esfera del lenguaje. Así, por ejemplo, en la parálisis facial las consonantes oclusivas bilabiales son peor pronunciadas que en las alteraciones centrales de los mismos músculos inervados por el

facial. En los *trastornos neurológicos periféricos* los síntomas son más específicos, más determinados y más puros; por el contrario, en las *lesiones centrales* los síntomas son más variables, más amplios y menos específicos. Las lesiones centrales (aparte los problemas dispráxicos y afásicos que se estudian en el tomo VII) comportan con frecuencia alteraciones del ritmo fonatorio, dificultades en la coordinación respiratoria y trastornos en la emisión de voz.

Las lesiones de la neurona inferior o segunda neurona producen afecciones limitadas a unos músculos determinados con atrofia muscular precoz y pérdida de los reflejos de este segmento; atresia muscular con flaccidez y blandura; degeneración neuromuscular, fibrilaciones y fasciculaciones.

En cambio, las lesiones de la neurona superior o primera neurona comprometen la ejecución de movimientos de todo un segmento (brazo, pie, boca, etc.), sin atrofia primaria del músculo paralizado (la atrofia puede ser secundaria debido a la inmovilidad), hiperreflexia muscular, hipertonia muscular, espasticidad, contracturas en flexión o en extensión y signo de Babinski positivo (extensión del dedo gordo del pie como respuesta al roce de la planta del mismo pie).

La audición puede o no estar afectada. En la hipoacusia la curva en V es frecuente. Schliesser (1982) y Keith y col. (1977) encuentran presente el reflejo estapedial.

Las anomalías motrices se ponen de manifiesto con el test de Oseretzky (Schilling y Kruger, 1960).

En cambio, y esto es importante, la inteligencia puede ser normal e incluso, en algunos casos, superior. Otras veces, desgraciadamente, la disartria se agrava por el retraso mental existente.

Leanderson y col. (1971), en las exploraciones electromiográficas, encuentran un exceso de contracciones y ausencia de sincronización.

Es muy manifiesto en estos niños una mala lateralización. Claro está que la mano dominante depende de la mano que está parética y la lateralización periférica puede no coincidir con la lateralización cortical.

Otro punto que hay que considerar lo constituyen las repercusiones psicológicas que sufre un individuo inteligente ante la imposibilidad de expresarse correctamente o con una inteligibilidad total.

En la mayoría de los casos también existen perturbaciones en la masticación, succión, soplo y deglución.

La *exploración* debe realizarse de forma sistemática, tal como se expone en el tomo V de la presente obra. El interrogatorio del enfermo o de sus familiares nos permite muchas veces presuponer el tipo de trastorno que aqueja al enfermo. No obstante, en el disártrico, como en el resto de los trastornos del lenguaje, debemos rehuir de la exploración dirigida, que nos haga excluir la exploración global, porque «ya sabemos adónde vamos».

Realizada la exploración neurológica del enfermo, debemos proceder a la exploración propiamente foniátrica. Esta exploración debe abarcar:

- 1.º Facies. Observación de la mímica facial. Exploración de la motricidad de los músculos faciales.
- 2.º Inspección de la cavidad oral, faringe y laringe.
- 3.º Exploración de la motricidad de la lengua, velo del paladar, faringe y laringe.

- 4.º Exploración de la sensibilidad de estas estructuras.
- 5.º Respiración.
- 6.º Exploración de las praxias orolingüofaciales.
- 7.º Auscultación de la voz. Estudio articulatorio.

Los datos obtenidos con esta exploración, contrastados con los de la exploración neurológica global (y los de toda la esfera del lenguaje según se indica en los tomos V y VII), nos suministrarán la información necesaria para percatarnos del tipo de trastorno funcional responsable del trastorno articulatorio, y será la base que nos permitirá elaborar el programa terapéutico adecuado a este trastorno.

En las lesiones centrales ocurridas en la primera infancia es muy difícil delimitar si el defecto articulatorio se debe a un fenómeno disártrico o bien a una dislalia de maduración. Seeman (1965) resuelve el problema llamando *dislalia central* a los trastornos de la pronunciación en niños con lesiones cerebrales connatales. No obstante, esta solución es más aparente que real. Ampliando el significado de un término no se resuelve un problema que, más que semántico, es fisiopatológico. Además si el niño presenta alteraciones motrices de sus órganos fonatorios, con mayor propiedad deben llamarse y agruparse dentro del capítulo de las disartrias. Si bien es cierto que los trastornos de la pronunciación en estos niños muchas veces difieren de las disartrias del adulto, se debe también a que sus trastornos neurológicos difieren asimismo en la misma medida de los del adulto.

Los tipos más ligeros de disartrias se limitan tan sólo a afectar las palabras fluyentes. La articulación de todos los fonemas en pronunciación aislada puede ser normal. La lectura acostumbra a permanecer menos afectada que la palabra espontánea.

En las parálisis de los labios, lengua, velo del paladar, faringe o laringe, por lesiones periféricas, las disartrias que se producen son parecidas a las que se observan en las dislalias mecánicas o disglosias. La debilidad del paladar se manifiesta por una rinolalia abierta. En los espasmos del velo, por el contrario, se aprecia una rinolalia cerrada. En la laringe se produce una voz débil, temblorosa y sin modulación. En las paresias la palabra suena borrosa y desigual, por falta de coordinación que impide una articulación correcta y precisa.

Los trastornos de la coordinación en la ejecución de los patrones motrices fonéticos, por lesiones encefálicas, provocan: palabra borrosa, equivocación de sílabas, farfulleos, sonidos inexactos, fallos en la dicción de las palabras, pérdida de la entonación y afinación inexacta. El acento de la palabra suena débil o desfigurado, la respiración torácica o abdominal (a veces en báscula) no se sincroniza con la palabra, etc.

El ritmo de la palabra puede ser demasiado rápido o demasiado lento. En el primer caso recibe el nombre de *taquilalia* y en el segundo el de *bradilalia*. Estos trastornos del ritmo, la rapidez y el acento, que pueden englobarse dentro del término de *disprosodia*, deben interpretarse como un fenómeno dispráxico, es decir, no como un trastorno propio de articulación o disártrico, sino como un fenómeno que pone en evidencia un fallo en la organización en niveles más superiores del acto motriz fonético. La *taquilalia*, que consiste en la tendencia a acelerar el ritmo de la frase, hasta terminarla con un murmullo, debe interpretarse también en este sentido. No obstante, es

muy posible que la taquilalia tenga un contenido psíquico parecido al de la *festinación* (taquicinesia de la marcha) del parkinsonismo. En la palabra pueden diferenciarse, según Layser, formas acinéticas, formas hipercinéticas, formas rígidas e iteraciones. La actividad iterativa que se aprecia en adultos, principalmente con lesiones extrapiramidales, consiste en repeticiones de sílabas, palabras e incluso frases de forma involuntaria. Se le da el nombre de *palilalia* y puede parecerse a la disfemia aunque, no obstante, su mecanismo fisiopatológico es distinto.

Junto con los trastornos de la articulación se pueden observar alteraciones en la emisión de voz. La *megafonía* es la tendencia a emitir voz fuerte o gritada, mientras que en la *microfonía* la emisión de la voz es débil, como susurrada. No es infrecuente observar en algunos disártricos «reacciones miasténicas» del habla. La palabra se hace más débil a medida que se va hablando hasta hacerse ininteligible. Si para de hablar algunos instantes o un tiempo más prolongado, vuelve a emitir voz con mayor intensidad.

En los enfermos que presentan una disartria por lesiones encefálicas se aprecian con mucha frecuencia trastornos respiratorios. En niños con lesiones cerebrales, tanto si sus trastornos son espásticos como atetósicos, es posible apreciar una contracción de la musculatura abdominal que entorpece el acto respiratorio. El estudio electromiográfico de este problema realizado por Müller (1963), ha demostrado que en el individuo normal los músculos abdominales no intervienen más que en casos de emisión de voz muy prolongada e intensa. Por el contrario, en estos niños los abdominales se contraen en la espiración, lo que provoca la rápida salida del aire, o en la inspiración, dificultando la profundidad respiratoria. Unido a esta actividad abdominal se aprecian las anomalías de contracción del diafragma. La respiración en báscula es bastante frecuente en niños con lesiones cerebrales. Los espasmos de diafragma, que irrumpen en el acto respiratorio con emisión de voz, es otro problema frecuente que presentan los enfermos con trastornos extrapiramidales.

Las neumografías practicadas a los disártricos hipercinéticos asemejan la curva de los disfémicos.

Es frecuente el tono monótono, la resonancia nasal (rinofonía), la aceleración interverbal, la palabra escandida, la xenoloquía, la hiperreflexia generalizada y especialmente en los órganos de la fonación. Tanto es así, que no hemos podido nunca realizar una laringoscopia indirecta a causa de las náuseas incoercibles del niño, cuando queremos explorar sus órganos fonadores.

Los fonemas de adquisición más reciente son los más afectados, pero en general el “consonantismo mínimo” /p, m, t/ está conservado. Existe la tendencia de añadir consonantes al inicio de las palabras que comienzan por vocal. Cuanto más complicada es la articulación, más defectos se producen. Así, no es raro que las consonantes sonoras estén más afectadas que las sordas, las fricativas más que las oclusivas, las linguoalveolares más que las otras.

En cuanto a su posición dentro de la palabra, no hay diferencias entre las consonantes iniciales, finales o medias (Tifosky, 1966). Los más afectados son los fonemas que requieren un cambio rápido de los órganos de la articulación, los diptongos y las líquidas.

Muchas veces la boca está entreabierta por falta de tonicidad del músculo orbicular de los labios, lo que produce un babeo constante. Como si esto fuera poco, se presenta asimismo protrusión lingual, lo que estorba todavía más la correcta articulación.

Hay dos aspectos muy distintivos respecto al habla. Lo que se llama "síntoma del disco rayado", en el cual el niño va repitiendo incesantemente la misma palabra o frase, y el "síndrome de la tapa de hojalata", propio de la ataxia, que se caracteriza por una voz aguda, estridente, fuerte y retumbante.

En resumen, y en cuanto a la articulación se refiere, se observa toda una serie de perturbaciones motoras y de coordinación en el ritmo, la fluidez, la entonación, la tensión muscular, la tonicidad fluctuante, presencia de espasmos, atonías, flaccideces, reflejos exagerados, lentitud, poca presión oral, etc. Es decir, una desorganización importante en la mitad de los casos de todo el proceso articulatorio.

No obstante, no hay una manera típica y propia de articular. Cada disartria es distinta en cada niño. Todas son diferentes. Los síntomas son variables según la lesión.

IV. DIAGNÓSTICO

Quería decir «sinécdoque», pero le fue tan imposible como si la palabra se hubiese quedado atornillada en la lengua. Se obstinó: dijo «sinoque» y «senique» y también «sinecta»... Su lengua se revolvía torpemente.

(W. Fernández Flórez, *Silencio*, VI.)

Un diagnóstico que se limitara a ser una descripción del trastorno fonético, sin profundizar en su mecanismo patogenético, carecería de validez clínica y no suministraría suficientes datos para poder elaborar una terapéutica adecuada. Por esto, el diagnóstico debe abarcar el conocimiento del trastorno fisiopatológico responsable del defecto fonatorio. Así, pues, una mayor comprensión de la fisiopatología del sistema nervioso nos permitirá valorar la magnitud del cuadro logopático y programar una acción terapéutica auténticamente recuperadora, es decir, intentando modificar la fisiología alterada.

Las formas de enfermar del sistema nervioso se pueden englobar en un conjunto de síndromes elementales, de tal manera que en cada cuadro nosológico es posible evidenciar, aparte de algunos síntomas peculiares, una o varias entidades sindrómicas. Por esto vamos a proceder al estudio de los principales síndromes neurológicos que tienen importancia desde el punto de vista foniatrico. En realidad, se trata de todas aquellas formas de «enfermar» del sistema nervioso que pueden asentar o que se manifiestan en los músculos de los órganos de la fonación.

Darley y col. (1969) dividen las disartrias en cinco tipos: 1) flácida, como en la parálisis bulbar; 2) espástica, como en las enfermedades cerebelosas; 3) hipocinética, como en el parkinson; 4) hiperkinética, como en la corea, y 5) mixta, en la que se combinan varios de los tipos anteriores.

A) SÍNDROMES PERIFÉRICOS

1. Miopatías

En realidad, no puede hablarse de un síndrome miopático único. No obstante, en todos ellos se da como característica fundamental una pérdida de la fuerza motriz muscular, junto a una alteración importante de su trofismo y con una indemnidad sensitiva. Describiremos dos tipos de síndromes:

a) Síndrome miasténico

El síndrome miasténico se da plenamente en la enfermedad conocida con el nombre de miastenia gravis, que es la que le da el nombre. No obstante, otras afecciones del sistema nervioso pueden presentar, en su curso clínico o en el de su recuperación, «fenómenos o reacciones miasténicas». La característica esencial del síndrome miasténico es la aparición de una disminución de la potencia muscular, que va progresando y aumentando con el ejercicio. Es decir, si hacemos realizar una serie de contracciones a un grupo de músculos, éstos van perdiendo fuerza rápidamente a cada nueva contracción hasta ser imposible el contraerse. Pero a la vez dejándolos un espacio de tiempo sin actividad, este reposo les procura una nueva energía, recuperando la fuerza muscular perdida.

En el habla la reacción miasténica se pone de manifiesto en que el enfermo se fatiga progresivamente en la conversación. Va disminuyendo su emisión de voz, apagándose lentamente y haciéndose muchas veces nasal por la paresia velopalatina.

Los músculos más afectados en el síndrome miasténico típico son: la musculatura ocular extrínseca, el elevador del párpado, faringe, laringe y musculatura proximal de extremidades superiores. Los enfermos de miastenia gravis presentan una cara inexpresiva, amímica y con ptosis palpebral; es la facies miasténica. La afectación de los maseteros dificulta la masticación, y la afectación del paladar facilita la regurgitación nasal de los alimentos. La lengua casi nunca se afecta.

b) Síndrome miopático-paralítico

Constituye el síndrome miopático propiamente dicho y es el que presenta la mayor parte de miopatías. Se caracteriza por:

- 1.º Parálisis, que generalmente afecta los músculos proximales de las extremidades, el tronco y la musculatura facial.
- 2.º Disminución del tono muscular.
- 3.º Atrofia intensa, que sigue el mismo grado de progresión de la parálisis.
- 4.º Ausencia de trastornos sensitivos, de fibrilaciones musculares o de otras alteraciones neurológicas.

Casi nunca afecta los órganos propiamente fonatorios. El trastorno viene determinado por la parálisis de la musculatura de los labios, con una dificultad para las oclusivas bilabiales. Se acompaña muchas veces de trastornos de la respiración torácica, pero el diafragma acostumbra a permanecer indemne.

2. Neuropatías periféricas

Las alteraciones neurológicas periféricas pueden localizarse en la unión neuromuscular, en los troncos nerviosos o bien en los núcleos o conjuntos de neuronas cuyos cilindroejes constituyen cada nervio. Los nervios, de cuya función depende la correcta realización del habla, son los nervios craneales V, VII, IX, X, XI y XII, o sea, los nervios trigémino, facial, glossofaríngeo, neumogástrico, espinal y el hipogloso. Los núcleos de estos nervios se hallan situados en el tronco cerebral.

Los síndromes periféricos son dos: sensitivos y motor. En ambos puede darse en dos formas: irritativa y de déficit. En los síndromes irritativos se da una hiperactividad de la función propia que tiene el nervio, es decir, si es sensitivo responde con dolor, y si es motriz con contracturas o bien con fibrilaciones; si el nervio es mixto, con ambos. Desde el punto de vista foniátrico nos interesan más los síndromes de déficit, que son los que vamos a comentar.

a) Síndrome sensitivo

Se caracteriza por una anestesia del territorio correspondiente a la inervación sensitiva del nervio. Cuando esta anestesia se produce en un grupo de músculos del cuerpo da lugar a un fallo de la acción coordinada de estos músculos, por faltarle al sistema nervioso central la información necesaria de cada músculo.

En los órganos de la fonación esta ataxia es mucho menos acusada. Se pone de manifiesto en la musculatura de la cara, dando lugar a una mímica típica, que se llama facies tabética, pero no en los órganos de la fonación. Quizás esto se deba a que, si bien el sistema de control muscular primario le ofrece la propia información sensitiva local, el gran sistema de información y de control externo del lenguaje es la audición. De ahí que las consecuencias de una disminución importante de la audición sean superiores a las del fallo de la información sensitiva.

b) Síndrome motor

La lengua no funcionaba; érame difícil pegar la punta de ella a la arcada dentaria superior, y de aquí que no pudiese pronunciar algunas consonantes.

(B. Pérez Galdós, *Lo prohibido*.)

El síndrome motor periférico se caracteriza por: 1.º, parálisis; 2.º, hipotonía; 3.º, atrofia muscular, y 4.º, fibrilaciones o fasciculaciones.

1.º *Parálisis*. La pérdida de la potencia muscular depende del número de neuronas o de fibras nerviosas destruidas. Sería falso pensar, no obstante, que la ausencia de contracción muscular prejuzga una destrucción anatómica de neuronas o de fibras nerviosas; simplemente hace referencia a una falta de actuación funcional.

Una neurona puede no actuar por estar afectada por un proceso edematoso, por un proceso degenerativo reversible o bien por estar en situación

de shock. La vuelta a la función de una neurona inactivada por un proceso reversible es lo que se llama recuperación neuronal. Ponces, Barraquer y Cañadell comprobaron en 1955 que el tiempo máximo probable de esta recuperación es de seis meses. Denny-Brown (1938) afirma que en algunos casos podrían mantenerse neuronas no actuantes más tiempo, no por auténtica falta de función por sí mismas, sino porque permanecieran con un umbral de excitabilidad más alto, con lo que los impulsos procedentes de la corteza cerebral no serían lo suficientemente intensos para excitarlas. En tales casos sólo entrarían en acción en momentos de sobreesfuerzo. Si con el tiempo disminuye su umbral, entrarían en acción más allá de los seis meses reseñados.

Las lesiones en los troncos nerviosos pueden producir una simple interrupción de la conducción nerviosa o bien dar lugar a una auténtica sección anatómica. La clasificación de Henry Cohen de las lesiones de los nervios periféricos es la comúnmente más aceptada: *Neurotmesis* o sección total del nervio; *axonotmesis* de las fibras o cilindroejes, pero con conservación de las vainas y tejido conectivo que los envuelve, y *neuroapraxia* o simple interrupción, pero sin sección anatómica de la fibra nerviosa.

La recuperación de una neuroapraxia no ofrece problemas. Se produce con cierta rapidez y con restitución total. En el caso de la neurotmesis la única posibilidad es la sutura de los dos cabos seccionados. Tanto en el caso de la neurotmesis como en el de la axonotmesis, el segmento distal de la fibra nerviosa, es decir, el que se ha separado del cuerpo neuronal, degenera. Las posibilidades de recuperación vienen dadas exclusivamente por la posibilidad de crecimiento del cabo distal. Este crecimiento se realiza a una velocidad de 1 a 3 mm. por día. Conocido, pues, el lugar de una lesión se puede predecir el tiempo que tardará en llegar la reinervación a un músculo, calculando la distancia que debe crecer. Si transcurrido este tiempo el músculo no se recupera, podemos considerar que la recuperación ya no se producirá.

2.º *Hipotonía*. El músculo al que no le llegan impulsos nerviosos queda sin tono, flácido y sin oponer resistencia a su estiramiento. El músculo puede presentar una degeneración fibrosa que le dé una consistencia dura e incluso con importante acortamiento. En tales casos puede dar la apariencia de que se trate de una hipertonía o contractura. La distinción es fácil porque la fibrosis muscular o retracción provoca una pérdida de la extensibilidad, transformándose el músculo en una cuerda, mientras que el músculo hipertónico es extensible.

3.º *Atrofia muscular*. Otra de las consecuencias de la interrupción del impulso nervioso es la atrofia de las fibras musculares. La atrofia no aparece en el mismo momento en que se produce la denervación, sino que se va produciendo lentamente. Las fibras musculares degeneran, el músculo se va adelgazando desapareciendo su relieve.

4.º *Fasciculaciones*. Las fasciculaciones son contracciones aisladas y espontáneas de algunas fibras de un músculo, visibles a través de la piel o de las mucosas. Se llaman fibrilaciones cuando se contraen sólo escasas fibras, y fasciculaciones cuando es mayor el número de ellas.

No hay que confundirlas con los movimientos atetósicos. Primordialmente en la lengua hay que hacer esta distinción, por cuanto ésta es asiento

de uno u otro tipo de afección. En la atetosis la contracción es lenta y serpenteante y abarca todo el músculo. Por el contrario, en las fasciculaciones las contracciones son más rápidas, no afectan todo el músculo, sino un grupo de fibras, y dan una apariencia como de hormigas que se pasean por debajo de la mucosa.

Las fasciculaciones son en realidad síntomas irritativos, pero acompañan al síndrome de déficit y constituyen a veces el síntoma que da el diagnóstico.

B) SÍNDROMES CENTRALES

*Al leer los nombres de la lista advirtió insegura su voz
y silabeó espaciosamente. El apellido Gorrostegui se le atra-
vesó, sin embargo.*

(W. Fernández Flórez, *Silencio*, IV.)

Los trastornos motrices secundarios a una lesión del sistema nervioso central (SNC) hacen referencia a alteraciones del tono muscular, a alteraciones del movimiento o a fallos o detenciones de la madurez psicomotriz.

Clásicamente se solían describir tres síndromes motores esenciales que constituían como las formas fundamentales de expresión de una lesión «motriz» del sistema nervioso central. Estos tres síndromes, el piramidal, el extrapiramidal y el cerebeloso, constituían unos grupos elementales de síntomas que representaban un trastorno determinado del SNC. El progreso, tanto del conocimiento anatomofisiológico del sistema nervioso como de la semiología y la clínica neurológica, ha hecho que hoy en día esta simplificación sea poco útil, primordialmente al comprobarse que no traducen, en la mayor parte de los casos, situaciones reales ni engloban los múltiples trastornos motrices que pueden aparecer.

El propio concepto de sistema piramidal, punta de la Neurología clásica, está en crisis. Y con él, el del sistema extrapiramidal, nombre con el que se quiere designar estructuras eferentes, distintas del sistema piramidal, de tal modo que la *delimitación correlativa entre los diversos sistemas eferentes esencialmente somatomotores, de origen cerebral...*, aparece centrada respecto al concepto todavía harto problemático —desgraciadamente— de lo que debe entenderse por «piramidal» en su justo y exacto sentido (L. Barraquer-Bordas, 1968).

Y si en lo puramente fisiológico la complejidad de nuestros conocimientos ha venido a romper el fácil esquema jaksonianiano del sistema nervioso, la fisiopatología asesta un golpe mortal al propio concepto de «síndrome piramidal» al comprobarse que la espasticidad no es consecuencia de la lesión del sistema piramidal o vía corticospinal, sino del sistema yuxtapiramidal, que puede interpretarse como formando parte del sistema extrapiramidal de origen cortical. La lesión pura del sistema piramidal da lugar a una parálisis con hipotonía.

Además, la tendencia a interpretar el síndrome en función de la topografía lesional, que imperó hace años, *con una simplicidad que desconoce la Naturaleza* (Walshe, 1955), ya no constituye la preocupación primordial de la fisiopatología. El mismo Sir Francis Walshe escribe en 1955 que el trastorno del tono o del movimiento... *debe recibir, en la medida de lo posible, una interpretación primariamente en términos de aquellas actividades normales de las cuales ellas parten; esto es, una interpretación fisiológica opuesta a una interpretación anatómica o «localizadora».*

La revolución que se efectuó en el seno de la Neurología se completa además al tomar conciencia de que la neurofisiología estudia primordialmente la fisiología animal y que sólo con prudencia es posible aprovechar estos conocimientos para el estudio de la fisiología humana.

La ciencia neurológica ha crecido en complejidad, pero también nos permite un mejor conocimiento del funcionalismo y de la patología del sistema nervioso. No obstante, una actitud de prudencia debe también presidir nuestras aseveraciones actuales. H. W. Magoun comienza el prólogo de su maravilloso libro «The Waking Brain» diciendo: *Cuando se ha vivido medio siglo resulta interesante comparar los conceptos actuales en la disciplina a la que hemos dedicado nuestros esfuerzos con aquellos que prevalecían cincuenta años atrás. Además de la satisfacción que deja el pensar que quizá nuestro trabajo ha contribuido en cierto grado a la verdad, dicha comparación sirve para darnos cuenta de que no debemos adoptar conceptos e ideas muy rígidas llevados por el entusiasmo, ya que en un plazo de medio siglo o antes es probable que se señale cuán inadecuados se han vuelto estos conceptos.*

Nos limitaremos, pues, a describir los principales tipos de alteraciones del tono y del movimiento secundarios a una lesión central.

Los completaremos con una información de la composición de los síndromes clásicos, dado el uso habitual que aún se hace de esta nomenclatura. Téngase en cuenta que vamos a limitarnos a aquel tipo de trastornos que pueden manifestarse en los órganos fonatorios.

1. Trastornos del tono muscular

a) Hipertonías

La hipertonía consiste en aumento del tono muscular que se ponen de manifiesto tanto en el tono de reposo como en el de actividad. Esencialmente son de tres tipos: la espasticidad, la rigidez y la tensión.

La *espasticidad* consiste en un aumento del tono muscular que tiene unas características de cualidad y distribución bien definidas. Su cualidad primordial es la de ser de *tipo elástico*, es decir que si traccionamos un músculo y lo soltamos, éste vuelve a su posición inicial. Al traccionar el músculo se aprecia una anormal resistencia a su elongación. Si la tracción es brusca, aparece una contracción que pronto cede, permitiendo proseguir su elongación (fenómeno de la «navaja de muelle»). La exaltación del reflejo miotático o de tracción es la responsable de estos fenómenos.

La espasticidad afecta generalmente a los músculos cuya acción tiene un determinado signo y no sus contrarios. Es decir, afecta a flexores o a extensores, pero no a ambos. Los músculos antagonistas a los espásticos están, por lo general, hipotónicos. Así, pues, la espasticidad afecta sólo a unos determinados grupos musculares, mientras que sus antagonistas presentan una *paresia con hipocinesia e hipotonía*.

La espasticidad se exagera con las emociones, los estados de tensión psíquica, el interés por realizar bien el movimiento, el esfuerzo (contractura de esfuerzo de Ch. Foix), el desequilibrio, etc.

La *rigidez* es también un aumento permanente del tono. Se diferencia de la espasticidad tanto por la distribución de los músculos que afecta como por la cualidad de la hipertonía. Al contrario de la espasticidad, que se circunscribe generalmente a los músculos de una acción determinada, la rigi-

Diagnóstico diferencial de las halopatías neurológicas

	<i>Disartria</i>	<i>Origen</i>	<i>Dirección</i>	<i>Ritmo</i>	<i>Rapidez</i>	<i>Extensión</i>	<i>Fuerza</i>	<i>Tono muscular</i>
Parálisis bulbar	Flácida (FAP)	Núcleos motores bulbares	+	+-	-	-	--	- atrofia
Parálisis pseudobulbar	Espástica (FAP)	1ª neurona piramidal y extrapiramidal	+	+-	-	-	-	++
Esclerosis lateral amiotrófica	Mixta (FAP)	Degeneración progresiva de ambas neuronas	+	+-	-	-	--	++
Cerebelosa	Ataxia (A)	Cerebelo	-	--+	-	-	++ +	-
Parkinson	Hipocinética (P)	Extrapiramidal	+ temblor	+-	-	-	-	++
Distonía	Hipercinética	Extrapiramidal	-	+-	-	- +	+	++
Corea	Hipercinética (AFP)	Extrapiramidal	-	+-	-	- +	- ++	++

dez tiene una distribución más global. Afecta tanto a *agonistas* como a *antagonistas*, es decir, la resistencia al estiramiento se presenta en todas direcciones. El músculo espástico tiene un comportamiento elástico al estiramiento. Por el contrario, en el músculo rígido la resistencia se mantiene igual mientras se va estirando el músculo y no hay tendencia a volver a la posición inicial. Por eso se llama a la rigidez *hipertonía plástica o hipertonía cérea*.

Esta «situación hipertónica» da lugar a una *hipocinesia* (disminución del movimiento), una *bradicinesia* (lentitud de movimiento) y una *hipomimia* o una completa *amimia* (disminución o pérdida de la expresividad por gestos). La lengua rígida es una lengua «perezosa», dura al tacto, que presenta grandes dificultades de desplazamiento activo, pero que cuando lo realiza, lo hace con lentitud; no obstante, alcanza el punto deseado. No hay, pues, parálisis, sino un freno y una lentitud del movimiento que le viene provocado por la «coraza» tónica que le afecta.

La rigidez se influye poco por las emociones, por el desequilibrio, etc.

La *tensión* («raidissement», de R. Thiebaut y F.C. Isch, o endurecimiento lábil de G. Tardieu, 1951) se caracteriza por ser una hipertonía variable, que aparece y desaparece, incluso dentro de la misma sesión exploratoria.

No podemos, pues, considerar la tensión como una hipertonía permanente en el sentido de «que siempre exista». Pero sí en el sentido de que en el músculo afecto de tensión su tono oscila con unas fases de hipertonía. Cuando la hipertonía tipo tensión varía poco, puede confundirse con la espasticidad. Pero el hecho de desaparecer en determinadas situaciones (posturales, de reposo, etc.) nos permite el diagnóstico, ya que si es cierto que estas situaciones influyen también en el músculo espástico, nunca desaparece la hiperactividad del reflejo de tracción, que se pone de manifiesto al provocar una tracción brusca del músculo.

Las emociones, la atención, el desequilibrio, el esfuerzo, etc., hacen aparecer la tensión o bien la exageran, muchas veces en forma más intensa que la que acontece al músculo espástico.

b) Hipotonía

La hipotonía consiste en una anormal disminución del tono muscular permanente. Se pone de manifiesto por el aumento de la pasividad muscular, es decir, por una disminución de la resistencia que opone a su estiramiento. Se acompaña por lo general de un aumento de la extensibilidad. El músculo tiene una consistencia flácida, fofa y ofrece poca resistencia al desplazamiento lateral.

c) Distonías y espasmos

Las distonías consisten en aumento paroxístico del tono de un grupo de músculos. Cuando aparecen de forma brusca se les denomina espasmos. Pueden afectar a todos los músculos, los de la cara y labios, lengua, glotis, laringe, diafragma...

Aparecen frecuentemente con las emociones, con la actividad motriz, con la atención, etc. Interfieren el movimiento voluntario, bloqueándolo o bien desviando su dirección. Por el contrario, el reposo psíquico y las posturas de reposo muscular las disminuyen o las hacen desaparecer.

d) Actividad tonicopostural anormal

Las lesiones centrales provocan con frecuencia un fallo de la actividad tonicopostural normal. La actividad tónica mediante la cual, por ejemplo, normalmente permanecemos con la boca cerrada y los labios en contacto, falla. Conjuntamente se produce en estos casos un fallo de la deglución espontánea de la saliva, provocando el babeo frecuente. Este fallo de la actividad tonicopostural normal no debe confundirse con la hipotonía. Puede aparecer con todo tipo de anomalías del tono permanente o bien presentando el enfermo un tono de base normal. El tipo de trastorno hace referencia a una pérdida de la actividad postural espontánea, automática, es decir, al fallo del esquema tónico que mantiene una determinada postura.

e) Dismimia

Las alteraciones de la expresión gestual son llamadas dismimias por Ponces. Aparte de la hipomimia, que puede acompañar a la rigidez o bien aparecer sin anomalías tónicas, se aprecian exageraciones del gesto y una actividad mímica anormal. Es frecuente observar, en enfermos con lesiones cerebrales, cómo manifiestan sus situaciones emocionales de una forma abigarrada y que su lenguaje mínimo es distinto; su gesticulación, grotesca sin armonía, constituyendo el principal inconveniente para la integración social de estos enfermos.

2. Trastornos del movimiento

*Dicen, en efecto, que los niños epilépticos y enfermizos
con el vino cogen convulsiones y pierden los sentidos.*

(Plutarco, Licurgo, XVI.)

a) Movimientos anormales

Se les llama también *movimientos involuntarios* porque aparecen «espontáneamente», escapando al control de la voluntad. Carecen de finalidad objetiva, a pesar de que, como dicen Brock y Krieger (1966), algunos pueden describirse como «fenómenos intencionales subjetivos».

Los *movimientos coreicos* son movimientos bruscos, breves, irregulares y desordenados, discontinuos, súbitos y sin ritmo. Afectan a los miembros y a la cara, los labios y la lengua. En la cara dan lugar a la aparición de muecas y rictus desagradables. Puede afectar también al resto de los músculos articulatorios y los de la deglución.

Aparecen y se exageran con las emociones, los estados de tensión psíquica, el movimiento voluntario, el esfuerzo, etc. El movimiento voluntario de estos pacientes tiende a ser discontinuo y espasmódico por la interferencia que provocan en su ejecución los movimientos coreicos.

Los *movimientos atetósicos* se distinguen de los coreicos en que son más lentos y que acostumbran ser repetitivos. Los movimientos coreicos son abigarrados y sin estructura. En los movimientos atetósicos, por el contrario, se aprecia una repetición de movimientos parecidos adquiriendo una modulación típica. Son movimientos vermiculares, serpenteantes, lentos. Se aprecian en los dedos de las manos, en cara, labios y lengua, y en los dedos del pie.

Los movimientos atetósicos aparecen primordialmente al mantener posturas. Muchas veces el enfermo intenta evitarlos cerrando la mano, apretando los labios o intentando provocar una distonía fijada de la lengua. Cuando afectan a la lengua son fácilmente diagnosticables, diferenciándose, por su globación de las fasciculaciones y por su lentitud y aspecto serpenteante, de las contracciones bruscas de la corea.

El *temblor* ha sido definido por Sigwald y Raverdy (1967) como constituido «por movimientos involuntarios alternantes, agonistas-antagonistas, de amplitud limitada y ritmo poco variable». Asienta en la parte distal de las extremidades. No es infrecuente observarlo en la cara (primordialmente párpados, labios y lengua) y los músculos cervicales (provocando oscilaciones de la cabeza tanto en el sentido de la flexoextensión como en el de la rotación). Puede interesar la totalidad de los músculos fonatorios y masticatorios.

Desaparecen con el reposo absoluto y con el sueño, y se exageran con las emociones y la tensión psíquica. Pueden aparecer o exagerarse al mantener una postura (*temblor de actitud*), o presentarse con el movimiento (*temblor cinético*), o bien, por el contrario, manifestarse sólo en actitud de reposo cinético (*temblor de reposo*).

Los *tics* son actos coordinados cuya repetición se convierte en hábito, adquiriendo un carácter iterativo y estereotipado. Hay que diferenciarlos de los movimientos anormales puros de base orgánica. A pesar de que pueden tener en algún caso una base orgánica, los tics tienen un contenido psicoafectivo innegable. Pueden manifestarse en los párpados (guiños o movimientos exagerados de los párpados), en la nariz (movimientos de nariz acompañados de soplidos nasales), en los labios (proyección hacia delante, chasquidos, etc.), en los músculos cervicocefálicos, etc. Existen también los tics fonatorios, que consisten en la emisión de sonidos raros, intercalándose en el habla, o realizados fuera del lenguaje.

b) Paresias y parálisis

Se llama *paresia* la disminución de la fuerza muscular, y *parálisis* la pérdida completa de dicha fuerza. En el caso de las lesiones del sistema nervioso central, ambos términos hacen referencia concretamente a la pérdida de la *fuerza muscular voluntaria*. El músculo o músculos paralizados pueden poseer una potencia normal (e incluso exagerada) cuando realizan movimientos involuntarios o bien toman parte en un espasmo y, no obstante, son incapaces de contraerse voluntariamente, o lo hacen con poca fuerza.

Esta pérdida o disminución de la actividad voluntaria, pero no de la involuntaria, constituye una característica que diferencia las parálisis centrales de las periféricas. Mientras en la parálisis periférica el músculo es incapaz en todo momento de contraerse, en las parálisis centrales esta incapacidad hace referencia sólo a la contracción, que ha de realizarse por un orden voluntaria.

c) Sincinesias

En las lesiones del sistema nervioso central se altera la organización misma de la motricidad, provocando, al mismo tiempo que un fallo de la función motriz normal, el que esa función «se realice de otra manera». No sólo disminuye la capacidad motriz, sino que cualitativamente ésta es diferente. Las

sincinesias son una manifestación característica de esta organización anómala de la motricidad. Se llama así a tres tipos de anomalías motrices muy específicas y bien conocidas por la neurología clásica.

α) Al realizar un esfuerzo en cualquier parte del cuerpo aumenta globalmente la hipertonía (*sincinesia global*).

β) Cuando el trastorno motriz afecta sólo a medio cuerpo, la parte enferma imita, parcialmente, los movimientos que realiza la sana (*sincinesia de imitación*).

γ) La imposibilidad de contraer aisladamente un músculo (de realizar un movimiento segmentario) sin que aparezca la contracción de otros músculos. Es decir, conjuntamente al movimiento deseado, se realizan otros movimientos asociados (*sincinesia de coordinación*). Esta imposibilidad de realizar movimientos concretos, específicos, aislados de toda otra actuación muscular, tiene una evidente repercusión funcional. Sólo es posible realizar un movimiento concreto formando parte del «patrón motriz sincinésico».

Las sincinesias de coordinación traducen una incapacidad importante en la organización motriz. Obliga a que todo acto motriz se realice usando «patrones sincinésicos». Normalmente un acto motriz se realiza gracias a un «patrón», que se elabora teniendo en cuenta las posibilidades de cada músculo individualizado, según convenga para la mejor realización de ese acto motriz. La existencia de sincinesias de coordinación impide organizar patrones motrices correctos.

Las sincinesias de coordinación pueden interpretarse como automatismos elementales que se elaboran en niveles bajos del sistema nervioso. Ch. Foix (1922) las consideró ya como «movimientos conjugados de automatismo medular».

d) Ataxia

Normalmente, la realización de un movimiento, por elemental que sea, comporta una acción conjunta de varios músculos que cooperan con el agonista (o músculo principal del movimiento). Esta actuación conjunta, en equipo, debe realizarse de una manera coordinada para que dé lugar a un movimiento armónico y adaptado a su finalidad. La ataxia es un fallo en la coordinación de este trabajo conjunto de los músculos que intervienen en cada movimiento. Cada músculo, o no realiza su cometido, o lo realiza en momento inadecuado. El movimiento resultante aparece incoordinado, sin seguir una dirección adecuada, con sacudidas y oscilaciones o no alcanzando el punto final preciso.

La ataxia o incoordinación del movimiento puede deberse a tres tipos de trastornos.

α) *Fallo de información*. Cuando existe un trastorno de la sensibilidad profunda, el sistema nervioso cerebral carece de la información precisa de la situación de cada músculo y, por consiguiente, no puede ajustar con corrección la actividad que debe realizar.

β) *Fallo de la coordinación como tal*. Existen en el sistema nervioso unas estructuras, a distintos niveles, encargadas de cuidar de la correcta realización de un acto motriz. El cerebelo, elemento *princeps* de este sistema de control, recibe información constante de la «situación muscular», de la postura que se adopta, de las fuerzas que actúan en cada momento sobre el cuerpo, etc., y recibe desde el córtex cerebral información detallada de

<i>Tipos de disartria</i>	<i>Dirección de los movimientos voluntarios</i>	<i>Ritmo de los movimientos repetitivos</i>	<i>Velocidad del movimiento voluntario</i>	<i>Velocidad de los movimientos repetitivos</i>	<i>Extensión de los movimientos voluntarios</i>	<i>Extensión de los movimientos repetitivos</i>	<i>Fuerza del movimiento individual</i>	<i>Tono muscular</i>
Flácida	Normal	Regular	Normal	Normal	Reducida	Reducida	Muy débil	Reducido
Espástica	Normal	Regular	Lenta	Lenta y esforzada	Reducida	Reducida	Débil	Excesivo
Mixta Flácido-espástica	Normal	Regular	Lenta		Reducida	Reducida	Muy débil	Excesivo
Ataxia	Imprecisa	Irregular	Lenta		Normal o excesiva			Reducido
Hipocinesia	Normal	Regular	Lenta	Rápida	Reducida	Muy Reducida	Débil	Excesivo
Hipercinesia	Imprecisa	Irregular	Lenta		Normal o Reducida		Normal	Excesivo
Hipercinesia rápida	Imprecisa	Irregular	Lenta		Reducida	Excesiva	Débil o excesiva	Excesivo Reducido en extremidades

todas sus «intenciones motoras». Todo ello le permite poder actuar regulando y controlando la perfecta realización del «pattern» motor previsto.

En otros niveles más periféricos existen también circuitos que pueden elaborar correcciones locales de aspectos parciales del acto motriz. Todo este «sistema de control» difiere de los elementos encargados de la elaboración del patrón motriz y, a la vez, de los elementos encargados de realizarla. Su fallo da lugar a una incoordinación o ataxia en sentido estricto.

Este tipo de ataxia provoca un fallo de las sinergias motoras (*asinergia*), un fallo de la magnitud de la contracción muscular (*dismetría*) y un fallo en el tiempo, es decir, del momento adecuado en el que debe producirse cada acción muscular (*diadococinesia*).

La incoordinación o ataxia de los músculos fonatorios da como resultado un lenguaje lento, con interrupciones silábicas, disprosódico, explosivo y a veces confuso y pastoso, que recibe el nombre de *palabra escandida*.

γ) *Ataxia por interferencia en el acto motriz*. Las hipertonías permanentes dificultan la correcta realización de un acto motriz. Pero son las distonías y los movimientos anormales los que, al interferir la realización de un movimiento, impiden la producción coordinada de un acto motriz. Aparece una ataxia por la confluencia de estas actividades anormales con la realización del «pattern» motor. Aquí pues, no falla la información ni el trabajo coordinador de las estructuras de control.

Denny-Brown (1956) considera que toda la motricidad involuntaria se halla organizada a niveles subcorticales, e incluso corticales, bajo dos signos de actividades: las *exploratorias*, positivas, magnéticas o de aproximación, y las *evitativas*, negativas o de apartamiento. Normalmente existiría, gracias a una última integración cortical, un equilibrio entre ambas actividades que no interferiría el acto motriz voluntario.

Una lesión cortical o subcortical rompería este equilibrio, dando un predominio de una u otra actividad o bien provocando un «desequilibrio alternante» entre ambas. Según el nivel y el tipo de trastorno se producirían los distintos tipos de distonías y movimientos anormales. Esta sugestiva teoría carece de confirmación y no es suficiente para explicar los variados trastornos de la patología extrapiramidal. No obstante, en algunos casos es posible evidenciar actividades motrices anómalas que sugieren ser interpretadas bajo la luz de las teorías de Denny-Brown.

Las actividades exploratorias serían los movimientos de succión y la protrusión de lengua. Las actividades evitativas serían la extensión de la cabeza, la abertura de la boca y la retrocesión de la lengua. Unas y otras actividades, cuando se dan manifiestamente, dificultan la realización del lenguaje. El conocimiento de esta significación nos permitirá evitar los estímulos que las provocan.

e) Dispraxias y apraxias

En el capítulo primero ya apuntábamos una definición de apraxia que la distinguía del trastorno propiamente disártrico. La apraxia consiste en un trastorno de la motricidad, que no se refiere ya a un fallo de la realización del acto motriz ni a la persistencia de esquemas motrices anómalos, sino a un fallo de la propia organización del acto motriz. No se realiza porque el enfermo no es capaz de organizarlo, a pesar de que «puede hacerlo, por la indemnidad de los elementos que deben ejecutar la acción», y a pesar de «que sabe lo que quiere hacer». No es, pues, un fallo de comprensión ni un fallo de acción.

Barraquer-Bordas (1968) describe así las variedades de apraxia diferenciadas por Ajuriaguerra, Hecaen y Angelergues (1960):

1) La *apraxia sensoriomotriz*, que se manifiesta en un sujeto que conoce la finalidad de la acción y que puede describir su desarrollo. Se trataría de una alteración de la síntesis sensoriomotriz con desautomatización del gesto, sin pérdida del esquema de representación del acto.

2) La *apractognosia somatospinal*, caracterizada por una desorganización de las relaciones del cuerpo con el espacio, implicando un desorden en el desarrollo espacial del acto, mientras que la sensoriomotricidad se conserva.

3) La *apraxia de formulación simbólica*, ligada a una desorganización general de la actividad simbólica y categorial, con alteración del proceso de abstracción que frecuentemente va unida a trastornos de la formulación verbal.

La apraxia es resultado del fracaso de una actividad neurológica superior que elabora la corteza cerebral. Hay que rehuir, como decíamos en este mismo capítulo, la tendencia localizadora de las funciones superiores del sistema nervioso. Gody y Rienhold (1954) afirman contundentemente: *No hay modelos, ni imágenes, ni «hormínculos» en la corteza cerebral*. El resultado de la estimulación, con electrodos, de la corteza cerebral *nunca produce movimientos como los observados en el ejercicio humano diario*. La estimulación de la corteza a veces es capaz de provocar fonemas, pero no de producir palabras. Penfield y Roberts (1962) afirman: *Si el enfermo no intenta hablar, ninguna palabra es evocada por el estímulo del área de Broca; sólo se observa algún movimiento de deglución..., y el paro eléctrico en el área de Broca provoca los mismos tipos de alteración de lenguaje que en las regiones parietales y temporales*.

Se comprende que en una actividad nerviosa superior como la «praxia» intervienen diferentes regiones corticales, encargadas de los «modos de planificar la actividad nerviosa» (Lashley, 1950). El mismo autor cree que ya no puede sostenerse que gran número de neuronas encefálicas actúan como receptores de recuerdos o de *patterns* de actuación motriz, sino que esta acción es resultado de *un vasto sistema reverberante en el que todas las células se excitan o se inhiben activamente*.

El trastorno práxico es siempre bilateral. Si la apraxia es motora, el enfermo realiza movimientos inadecuados para el acto motriz que pretende realizar. Si la apraxia es primordialmente ideatoria se omiten partes de la acción o bien se realizan en una sucesión errónea. Klein y Mayer-Gros (1960) la llaman *parapraxia* cuando el enfermo realiza un movimiento correcto en sí mismo, pero que no tiene relación con la orden que se la ha dado. Por ejemplo, el paciente saca la lengua cuando se le pide que cierre los párpados.

La dispraxia orolingüofacial da lugar a una dificultad o imposibilidad de realizar un conjunto de actividades articulatorias, gestuales y mímicas voluntarias. Klein y Mayer-Gros (1960) sugieren la siguiente lista de actos de difícil realización por el apráxico, que es utilizable semiológicamente como ficha exploratoria:

«Silbar, sacar los labios hacia delante; movimientos expresivos como reír y gritar, guñar los ojos, cerrar un ojo separadamente; gesto de olfatear, mirar con ceño, hinchar las mejillas. Sacar la lengua, movimientos laterales de la misma, tocar con la punta de este órgano el paladar, abrir y cerrar la boca, movimientos laterales de mentón, rechinar los dientes, carraspear, inclinar y extender la cabeza, toser...»

Cuando la apraxia es la responsable de la alteración del lenguaje, va acompañada de estas manifestaciones de apraxia bucofacial. El enfermo no

puede o le es difícil organizar los fonemas o las palabras. No obstante, el acto motriz fonético espontáneo lo realiza mejor que cuando le sugerimos detalladamente la colocación de la lengua, de los labios, etc. Esta disparidad hace patente su imposibilidad para organizar el esquema motriz que da como fruto el fonema. Sabe lo que quiere hacer, periféricamente puede hacerlo, pero no logra organizar el «pattern» motriz fonético.

Los trastornos del lenguaje ocasionados por la apraxia orolingüofacial constituyen una disfunción que habría que situarla como eslabón entre los trastornos propiamente motrices de la disartria y los de la afasia. Corresponden a una patogenia que, siendo esencialmente motriz, hace referencia a una actividad superior del sistema nervioso que abarca desde la organización sensoriomotriz hasta la propia actividad simbólica.

3. Trastornos de la maduración psicomotriz

Los niños cuya lesión cerebral ocurre en la vida intrauterina, en el nacimiento o bien en la primer infancia, presentan, además de las perturbaciones secundarias a la localización de sus lesiones, un retraso o detención de la maduración del lenguaje. Nos referiremos exclusivamente a los retrasos «motrices», pues los problemas que se derivan de una agnosia auditiva o los retrasos simples del lenguaje son ampliamente tratados en el tomo VII. Las dislalias, por otro lado, son objeto de estudio en la tercera parte de este tomo.

Sorprende que en el momento del nacimiento la motilidad laríngea posea un nivel funcional muy elaborado, contrastando con la funcionalidad primitiva de la bucofaringe y la respiración. La capacidad funcional de la laringe se manifiesta en el llanto del recién nacido. Es obligado resaltar el significado del chillido del recién nacido como primer acto fonatorio y como inicio de una actividad fonética que seguirá un proceso evolutivo hasta alcanzar el lenguaje adulto.

La adquisición de las praxias fonéticas está íntimamente ligada con toda la actividad oral del niño. Como dice René A. Spitz (1960), el *mayor incremento de la comunicación semántica humana se desarrolla en una estrecha conexión anaclítica con la oralidad*. Existe una relación evidente entre las primeras funciones de succión y deglución y las primeras experiencias fonéticas. *La yuxtaposición de las diferentes actividades de la extremidad orofaríngea merece ser tomada en consideración, pues aún hay mucho que aprender entre las correlaciones eventuales de las diversas funciones* (P. Debray, 1968). La escuela estomatológica de la Salpêtrière ha resaltado la importancia del paralelismo que hay entre deglución y fonación. Ha comprobado, por ejemplo, que para la articulación de las consonantes linguopalatales anteriores /s/ /ç/ /θ/ el apoyo anterior es superponible al de la deglución del adulto. La propia succión es un entreno motriz que facilita la producción de los primeros fonemas (/ba ba..., pa pa..., ta ta.../, etc.) por dar lugar al ejercicio repetido de los músculos inferiores de la lengua. La postura en que está colocado el niño también tiene valor desencadenante y favorecedor. En decúbito supino, la lengua se va hacia atrás

facilitando los sonidos guturales (/ga ga..., ka ka..., grrr.../, etc.) (Ohnesorg, 1948).

A medida que el niño va madurando produce un mayor número de fonemas. Al desarrollo fonético sigue una sucesión evolutiva: vocales, semi-vocales, guturales, bilabiales, dentales, labiodentales y continuas. Irwin y Chen (1974) consideran que a los once meses ya posee todos los fonemas del adulto y muchos más que luego eliminará.

El llanto es el primero y único sonido emitido por el ser humano al nacer. Pronto se ve complementado por una amplia gama sonora: «gruñidos, bostezos, estornudos, suspiros, eructos, toses, chillidos de placer, ruidos y sonidos guturales o gárrulos, etc.» (Hurlock, 1966). Los laleos, como todos los primeros sonidos, son de carácter explosivo y se deben a movimientos casuales del mecanismo vocal. No son aprendidos ni se producen por un deseo deliberado. Simplemente se producen acompañando la actividad corporal, o bien son expresión espontánea de sus necesidades, o bien un camino de expresión de sus tensiones.

Estas primeras explosiones sonoras adquieren un significado lúdico que se pone de manifiesto plenamente en la fase del laleo. No obstante, la primera comunicación del niño no es sonora, sino gestual. Es más, sus gestos, que van primero acompañados de sonidos, pronto se dan aislados para hacerse comprender sólo mímicamente. Este lenguaje gestual persiste cuando ya dice sus primeras palabras hasta la adquisición de un vocabulario lo suficientemente amplio para hacerse entender.

Si bien es cierto que el niño se encuentra inmerso en un mundo sonoro, hasta el octavo mes no alcanza el nivel de organización de sus gnosias auditivas que le permitirá la comparación y la imitación. Aparece el estadio palifémico, en que el niño realiza la repetición o iteración de fonemas. Y a partir de este momento, gracias a un aprendizaje continuado, podrá organizar sus elementos motrices en las praxias fonéticas útiles para el lenguaje. La actividad sonora es, pues, en un principio espontánea, después adquiere un significado lúdico, luego adquiere un contenido afectivo, para tener finalmente un valor lingüístico comunicativo.

Este último carácter no lo adquiere hasta el término del periodo sensorio-motor. El inicio de las funciones de simbolización (o funciones semióticas) permite la creación del lenguaje. La función semiótica (Piaget-Inhelder, 1969) hace posible que los conjuntos de fonemas adquieran el valor de un «significante» diferenciado que representa un «significado» específico. Así, la primera comunicación, que era primordialmente gestual, se ve sustituida paulatinamente por este gran medio de comunicar nuestros pensamientos, sentimientos y emociones que es el habla.

En el niño que sufre una «lesión» encefálica en su vida intrauterina o en el parto las alteraciones funcionales se hacen evidentes desde el primer momento. Todas las actividades orofaríngeas están alteradas. Su llanto es distinto tanto en cantidad como en cualidad. Con frecuencia adquiere la forma de un quejido débil que persiste durante meses. Otras veces adquiere la calidad sonora de un chillido desagradable. En otras puede presentar el llanto «espasmódico» con interrupciones por el espasmo, dando lugar a crisis cianóticas sin valor, pero que provocan la angustia de sus padres.

Hirschberg y Szende (1982) ha estudiado profundamente, en el análisis espectrográfico, el grito del recién nacido y llega a conclusiones diagnósticas. Es superfluo señalar la gran importancia que tiene la posibilidad de hacer diagnósticos neurológicos precoces por medio del grito.

La pérdida del reflejo de succión en los primeros días de la vida es muy frecuente. Generalmente reaparece dentro de las tres primeras semanas. Si reaparece con el patrón neonatal, la alimentación puede seguirse sin problemas. Pero en no pocos casos el «pattern» motriz es distinto, adquiriendo la forma del llamado reflejo de succión «fetal». La lengua, en lugar de permanecer baja, realizando el arrastre, se adelanta en cada movimiento succionador de labios.

Muchos foniatras atribuyen a esta protrusión lingual con deglución infantil la causa de posteriores dislalias.

Las alteraciones afectan con frecuencia a la propia deglución. Se rompe la sinergia motora que obliga al alimento a seguir el camino esofágico. El niño se atraganta a veces con crisis de asfixia, convirtiendo el acto alimenticio en una función angustiante para la madre y el niño.

Por otra parte, el impacto que produce el conocimiento (consciente o no) de las anomalías del pequeño engendra en la madre un deseo de sobreprotección (unido o no a un rechazo). Una de sus manifestaciones es proseguir alimentando al niño de una manera y con un ritmo muy primitivos. No se respeta el ritmo alimenticio del niño facilitándole el vómito o provocándole una lucha contra el alimento. El niño no aprende a beber ni se inicia en la variedad alimenticia de gustos y consistencia, los alimentos pastosos, los alimentos a trocitos, etc. Las dificultades que se presentan frente a cualquiera de estos actos alimenticios «más adultos» aumentan la angustia materna impidiéndole proseguir con nuevas experiencias. Las actividades motrices orofaríngeas persisten encadenadas en patrones elementales de alimentación. El niño se ve privado de un aprendizaje que le es más necesario cuanto mayor sea su trastorno motriz.

Como se ve, las experiencias orales del niño son distintas a las del normal. Tanto la calidad psicológica como la gnósica de su oralidad es significativamente diferente. El «ejercicio» de la musculatura orofaríngea se circunscribe a actos muy elementales y, motrizmente, poco elaborados. Se comprende, pues, que la propia actividad fonatoria, independientemente de los trastornos motores concretos que la dificultan, no realice el proceso madurativo normal. Esto comporta alcanzar el periodo palifémico con el bagaje fonético anómalo, por lo que todo el proceso imitativo se ve dificultado por la falta de las praxias fonéticas elementales. Si se complica el problema con otros trastornos como hipoacusia, gnosias auditivas, debilidad mental, etc., la magnitud del problema adquiere una complejidad fisiopatológica evidente.

Para valorar el papel que, dentro de los trastornos del habla de un niño encefalopático adquiere el «retraso psicomotriz», tenemos que hacer un estudio detallado de todas sus etapas madurativas. Así podremos «situar» al niño en el momento madurativo que ha alcanzado, percatándonos del mayor o menor bagaje prático que ha podido adquirir.

4. Síndromes clásicos

Los modos de «enfermar» la motricidad de origen central pueden dividirse en tres apartados:

1.º *Síndrome piramidal*: a) Déficit motor voluntario. b) Debilitación o pérdida de los reflejos cutáneos. c) Sincinesias. d) Exageración de los reflejos clínicos por percusión. e) Aumento de los reflejos nociocetivoflexores y signo de Babinski. f) Hipertonía espástica. g) Atrofia por desuso.

2.º *Síndromes extrapiramidales*:

I *Síndrome hipertónico-hipercinético*: a) rigidez; b) temblor; c) hipocinesia; d) bradicinesia, y e) paresia global.

II *Síndrome hipotónico-hipercinético*: a) movimientos coreicos; b) disartria; c) hipotonía, y d) hipercinesia.

III *Síndrome distónico-hipercinético*: a) movimientos atetósicos; b) distonías; c) hipercinesia y d) actitudes posturales anómalas.

3.º *Síndrome cerebeloso*: a) Ataxia con dismetría, asinergia y adiadococinesia; b) desequilibrio; c) hipotonía; d) palabra escandida; e) nistagmus, y f) abarognosia.

V. ENFERMEDADES QUE CURSAN CON DISARTRIA

En este apartado vamos a describir sucintamente aquellas enfermedades que cursan con disartria o que presentan secuelas que alteran el acto fonatorio. Como la patología neurológica es muy compleja, rehuimos hacer una exposición exhaustiva, que por otra parte pueden encontrarse en los tratados de neurología.

En las enfermedades del sistema nervioso central la disartria no se manifiesta como trastorno único, sino que generalmente va unida a otras alteraciones de la esfera del lenguaje. Nos limitaremos aquí a señalar las anomalías del acto motriz, indicando sólo de pasada los trastornos concomitantes, por ser éstos estudiados con detalle en el tomo VII.

Tampoco nos vamos a extender en la clínica general neurológica. Procuraremos dar una visión global del cuadro clínico, pero circunscribiéndonos a los problemas del habla.

A) ENFERMEDADES DEL SISTEMA PERIFÉRICO

1. Miopatías

Argan. — Je n'ai pas la force de pouvoir parler.

(Molière, *Le malade imaginaire*,
Act II, Scène IX.)

El músculo se puede ver afectado por una enfermedad esencialmente miopática, o bien sufrir las consecuencias de una lesión nerviosa. La atrofia miopática cursa clínicamente, excepto en los estadios finales, sin pérdida del reflejo de tracción. Por el contrario, en la atrofia neurógena por parálisis periférica, la pérdida de reflejos es constante. Esta distinción esencial nos permitirá, con otras características, realizar el primer diagnóstico diferencial de las miopatías.

Pocas veces una disartria miopática será susceptible de una reeducación foniátrica. No obstante, es necesario conocer la existencia de estos cuadros clínicos para poder establecer un diagnóstico diferencial. Además el estudio de los problemas fonéticos de las miopatías nos permite profundizar más en el conocimiento de los mecanismos del habla.

Transcribimos a continuación una clasificación muy completa de las enfermedades que pueden afectar a los músculos, elaboradas por Dowben (1961).

Enfermedades intrínsecas del músculo

Distrofias musculares

- 1) Distrofia muscular pseudohipertrófica (distrofia de Duchenne).
- 2) Distrofia facioescapulohumeral (Landouzy-Déjerine).
- 3) Distrofia de extremidades (tipo Erb si comienza por hombro y brazo; tipo Leyden-Moebius si comienza por muslo y pelvis).
- 4) Distrofia progresiva oftalmopléjica (síndrome de Kiloh-Nevin).
- 5) Distrofia miotónica (enfermedad de Steinert).

Enfermedades inflamatorias

- 1) Miositis supurativa aguda (gangrena gaseosa).
- 2) Miositis parasitaria (triquinosis, cisticercosis, equinocosis, enfermedad de Chagas).
- 3) Dermatomiositis.
- 4) Polimiositis y fibromiositis crónica.
- 5) Miositis granulomatosa (sarcoidosis, tuberculosis).
- 6) Neuromiastenia epidémica (enfermedad de Islandia, enfermedad de Borholm).

Enfermedades periódicas

- 1) Miastenia gravis.
- 2) Parálisis periódica familiar.
- 3) Adinamia episódica hereditaria (enfermedad de Gamstrop).
- 4) Mioglobinuria paroxística (enfermedad de Meyer-Petz).

*Tumores del músculo**Traumatismos del músculo*

- 1) Hemorragia.
- 2) Miositis osificante traumática.

Otras enfermedades musculares

- 1) Hipotonía muscular benigna.
- 2) Enfermedad de McArdle.
- 3) Almacenamiento de glucógeno.
- 4) Enfermedad de Haff.
- 5) Miotonía congénita (Thomsen).
- 6) Hipertrofia *musculorum vera*.
- 7) Degeneración de Zenker.
- 8) Miositis osificante progresiva idiopática.
- 9) Atrofia por inactividad.
- 10) Enfermedad cardíaca.

*Trastornos del desarrollo**Afectación del músculo en otras enfermedades*
Atrofia neuromuscular

- 1) Poliomiелitis.
- 2) Atrofia muscular progresiva (atrofia de Aran-Duchenne).
- 3) Atrofia muscular infantil (enfermedad de Werdnig-Hoffmann).
- 4) Atrofia muscular perineal (enfermedad de Charcot-Marie-Tooth).
- 5) Esclerosis lateral amiotrófica.
- 6) Siringomielia.
- 7) Degeneración combinada.
- 8) Denervación traumática.
- 9) Tétanos, difteria.
- 10) Artrogriposis.

*Polineuropatías periféricas**Trastornos endocrinos y metabólicos*

- 1) Miopatía tiroidea.
- 2) Paramiotonía del hipotiroidismo.
- 3) Hipotonía del hipogonadismo.

- 4) Insuficiencia adrenal.
- 5) Enfermedad de Cushing.
- 6) Hiperparatiroidismo.
- 7) Hiperinsulinismo.
- 8) Hiperpotasemia e hipopotasemia.
- 9) Distrofia de la caquexia e inanición.

Enfermedades inflamatorias generalizadas

- 1) Artritis reumatoide.
- 2) Esclerodermia.
- 3) Lupus eritematoso diseminado.
- 4) Amiloidosis primaria.

Alteraciones circulatorias

- 1) Trombosis y embolia.
- 2) Tromboangeítis obliterans.
- 3) Contractura de Volkmann.

Nos limitaremos a describir las que, aparte de ser las más frecuentes, presentan un síndrome fonético definido.

a) Miastenia

...pero estoy tan fatigado, que hasta el hablar me va faltando.

(B. Pérez Galdós. *La batalla de los Arapiles*, XXI.)

Llamada también *miastenia grave pseudoparalítica*, *myastenia gravis* o *enfermedad de Erb-Goldflam*. Se trata de un cuadro clínico que constituye una enfermedad bien definida, pero que puede presentarse como un síndrome ocasionado o concomitante con otras enfermedades, como sugirieron Bonduelle y Bouygues (1955).

Su forma de aparición es lenta e insidiosa. Se inicia alrededor de los 20 años, pero puede presentarse en la adolescencia o en la infancia (Barraquer y Ponces, 1955). Existe un predominio por el sexo femenino.

Aparece el síndrome miasténico afectando la musculatura ocular extrínseca, el elevador del párpado, los músculos masticadores y los de la deglución y las extremidades superiores. La lengua casi nunca se afecta, pero sí el velo del paladar. El tiempo necesario para que el músculo recupere su contractibilidad es muy largo. En este proceso no se producen parálisis en sentido estricto, sino pérdidas temporales de potencia muscular. No se presentan atrofia muscular ni reacciones de degeneración. Los reflejos están conservados y aun exaltados, pero luego presentan también un agotamiento. La sensibilidad está conservada.

Este cansancio progresivo se manifiesta también en un 6% de los casos al hablar; el enfermo se fatiga pronto y su voz se vuelve un susurro. La ar-

ticulación es cada vez más difícil, arrastrada y con timbre fuertemente nasal por la fatiga del velo palatino. Tlochowski (1963) llama la atención por el hecho observado por él muchas veces de que la rinolalia abierta es el primer síntoma de miastenia grave. Lo mismo afirman Pantazopoulos y Yannatos (1964). Breuninger (1968) describe un caso cuyo primer síntoma fue un sigmatismo. La repetición de la misma sílaba acelera la presentación del cansancio. También se observa que la /s/ y la /k/ provocan un agotamiento más rápido. El reposo vocal, la prostigmina y el mestinón posibilitan de nuevo la correcta fonación. La paresia del velo palatino puede ocasionar regurgitaciones. Maxwell y Locke (1969) afirman que las alteraciones de la voz de los miasténicos son muy frecuentes y que además de la rinolalia abierta se observa diplofonía, afonía intermitente y voz aspirada.

Es característico en estos enfermos la ptosis del párpado superior; los objetos se les caen de las manos y desciende el labio inferior, lo que les da un cierto aire petulante. La mímica facial está disminuida. En casos avanzados puede haber sialorrea.

La miastenia se distingue de la fonastenia en que en ésta se presentan síntomas fóbicos y psicológicos que faltan en aquélla. En la enfermedad de Addison hay pigmentación cutánea, hipotensión arterial, reducción del sodio y cloro plasmáticos y un aumento de la azotemia. En la parálisis labioglossofaríngea no se presenta el agotamiento diario.

En algún caso puede afectarse la musculatura lisa. Walander (1959) ha visto en un caso el desplazamiento oblicuo de la laringe de unos 30° y una paresia del músculo tiroaritenóideo interno de ambos lados. La glotis tenía forma oval. Con prostigmina la imagen laríngea se hizo normal. Baldan y Battaglia (1961) encuentran movimientos lentos de poca amplitud en el velo del paladar durante la fonación.

En el electrodiagnóstico se encuentra un tétanos más rápido y persistente y una excitabilidad más prolongada cuando se excitan los músculos con una corriente farádica de baja frecuencia (reacción miasténica de Jolly).

La cronaxia del músculo está aumentada y la del nervio es normal. Existe una reacción de agotamiento al esfuerzo. La electromiografía muestra un bloqueo neuromuscular en sobrepolarización, con valores muy bajos del orden de los 200 microvoltios y aun menores en el orbicular de los párpados.

La placa motora tiene una sensibilidad disminuida a la acetilcolina y no se despolariza. Los agentes inhibidores de la colinesterasa, eserina, prostigmina y pyridostigmina (Barraquer y Ponces, 1955) tienen una acción favorable sobre la fatiga miasténica. El curare, que inhibe la placa motriz, tiene una acción desfavorable y peligrosa.

La enfermedad ha sido atribuida a un bloqueo a nivel de la unión neuromuscular. Este bloqueo podría ser provocado bien por un producto anormal de la acetilcolina o de la colina, o bien debido a una alteración de la placa motora que originara «respuestas anormales a sustancias normales». Coers (1968) describe anomalías evidentes en las placas motoras de los miasténicos. Se ha atribuido también al timo (y primordialmente al timoma) el papel de segregar sustancias curarizantes que serían las responsables del proceso. Las timectomías realizadas no se han visto seguidas de una uniformidad de resultados. Pero la mejora observada en algunos casos sugiere creer

que debe tener algún papel etiológico o por lo menos que es posible la existencia de casos con esta etiología.

Simpson (1964) cree que la timectomía sería útil de los cinco años de evolución de la enfermedad y en mujeres sin timoma con menos de 30 años. Se ha propuesto también como terapia quirúrgica la denervación del seno carotídeo. La traqueotomía con vigilancia respiratoria o bien con respiración mecánica puede resolver una situación de crisis respiratoria que comprometa la vida del paciente.

El tratamiento medicamentoso sigue fundamentado en la prostigmina. La pyridostigmina (Mestinon) posee efectos menos intensos, pero de mayor duración y menos efectos secundarios. Están indicados también el anbenonium (Nysuran, Mytelase), la espirolactona (Aldactone-A), la parotidina y el Nivaline.

b) Distrofia muscular progresiva

No puedo hablar. Me faltan las fuerzas y hasta la voz.

(Victor Alfieri, *Nérope*, III, 2.)

Llamada también *Enfermedad de Erb* o *distrofia muscular idiopática*. Se trata de una enfermedad hereditaria de carácter recesivo. A pesar de que algunos autores afirman que sólo se da en el sexo masculino, han sido descritos casos de mujeres afectadas. Nosotros hemos tenido la oportunidad de estudiar a dos chicas afectadas de esta enfermedad. Una es hija única y la otra pertenece a una familia de seis hermanos, de los cuales tres, ella y dos más, se hallaban afectados de la enfermedad de Erb.

De comienzo lento y solapado, aparece en la infancia o la adolescencia o por lo menos antes de los 30 años. Al principio pasa inadvertida, manifestándose generalmente por fatiga y dificultad en levantarse del suelo, por la afectación tanto de los erectores del tronco como de los músculos pelvianos.

Los músculos que se afectan son los del tronco y cintura escapular y pelviana, y posteriormente todos los músculos proximales de las extremidades.

Esta debilidad va progresando hasta convertirse en parálisis motora. Al lado de los músculos paralizados se encuentra el contraste de músculos hipertróficos, o mejor pseudohipertróficos, caracterizados por la consistencia pastosa del cuerpo muscular engrosado. A pesar de la hipertrofia, el músculo está también debilitado.

Los músculos pueden presentar contracturas. Los reflejos están disminuidos. En general los músculos hipertróficos son los gemelos de la pierna, el tríceps braquial y la musculatura del antebrazo.

La marcha es típica, con la cabeza hacia atrás, aumento de la lordosis lumbar, abdomen prominente y lanzamiento de la extremidad que da el paso. La maniobra que utiliza para levantarse del suelo es también muy típica; se mantiene el tronco en flexión mientras sus manos van trepando por sus piernas. Progresivamente aumenta la lordosis, aparecen las escápulas aladas, se afecta la cara con la parálisis de los orbiculares de los párpados y de los labios, y últimamente las mejillas y la frente.

Con menos frecuencia se afectan los músculos faríngeos y masticadores. El enfermo presenta pronto una disartria, que se inicia por los fonemas labiales y con imposibilidad para silbar.

Cuando se afectan los músculos peribucales, los labios penden flácidos y protrusionan, al mismo tiempo que los ojos no se cierran, dando al enfermo un aspecto peculiar («cara de tapir»). La musculatura de la faringe, diafragma, lengua y laringe no suele afectarse. Hernández y Berruecos (1967) presentan dos gemelos univitelinos con distrofia muscular progresiva, sordera, crisis convulsivas y ausencia de lenguaje. Hemos visto un caso de sordomudez complicada con la distrofia muscular progresiva.

El pronóstico depende del tipo clínico. Si se trata de un cuadro de afectación precoz, el enfermo muere en plena juventud por dificultades respiratorias o por anomalías cardíacas. En los casos de comienzo tardío puede llegar a la vejez.

El tratamiento es poco eficaz, estando indicados los anabolizantes, las vitaminas E, B₆ y la coenzima A, la glicocola, el ácido adenosintrifosfórico, el UTP y el adenocromo.

La audición acostumbra a estar normal (Allen, 1974). En cambio Lamprecht y cols. (1986) encuentran un 60 % de sorderas de percepción en la forma fascioescapulohumeral de la distrofia muscular.

El carácter hereditario congénito de esta enfermedad aparece claro en la comunicación de Cancel (1983). Expone el caso de dos hermanas: Una de ellas tiene 18 hijos vivos, de los cuales 11 sufren de distrofia muscular. La otra hermana tiene 17 hijos, 10 de los cuales tienen esta enfermedad. La edad de presentación oscila entre los tres y seis años de edad, alguno de ellos con retardo mental, intensa rinolalia, disfagia y malposición dentaria.

c) Miotonía amiotrófica

Mendoza. — Mira qué flaco estoy. Toca. ¡Yo que tenía antes un brazo tan recio!

(Enrique Larreta, *Santa María del Buen Aire*, I, 2.)

Llamada también miotonía atrófica o distrofia miotónica. Enfermedad de Curschmann-Steinert. Hoffman, en 1896, describió un caso de miotonía asociada a una atrofia muscular. Steinert en 1909 la diferenció de la enfermedad de Thomsen.

La miotonía amiotrófica es una enfermedad poco corriente. Acostumbra a ser de presentación familiar y hereditaria. Nosotros hemos visto a cuatro hermanos, dos primos y dos hermanas (Perelló, 1958).

Battistini y Paganoni (1959) creen que existen lesiones en los centros hipotalámicos.

Comienza después de los veinte años y se caracteriza por la falta de relajación muscular después de una contracción. Esta particularidad se presenta perfectamente en los dedos de la mano. Haciendo cerrar fuertemente el puño, no pueden extender la mano hasta pasado un buen momento. (Miotonía congénita de Thomsen.) Los reflejos tendinosos son normales.

A ello se añaden perturbaciones tróficas musculares y vasomotoras cutáneas, formación de cataratas, signos de deficiencia endocrina y algún rasgo psicótico.

Se presentan también trastornos de articulación. Les cuesta empezar a hablar o iniciar la fonación, en ocasiones se quedan con la boca abierta y

no pueden cerrarla. Por ello cuando se les pregunta algo tardan un espacio de tiempo en contestar. Las demás personas no las entienden bien cuando hablan y tienen que repetir hasta 10 y 12 veces la misma frase para que les comprendan.

Coexiste una ligera insuficiencia velopalatina con salida de aire nasal y acumulación de saliva en los senos piriformes que demuestra una paresia de los constrictores de la faringe.

A medida que va hablando, la articulación de los fonemas pierde claridad y precisión, llegando, después de un rato, a ser difícil comprender lo que dicen. En otros enfermos se observa una paresia de aducción quedando una hendidura glótica a la fonación. Con el ensordecimiento no se presenta ni el aumento de intensidad ni de tono.

También existe una pereza de movilidad en los músculos faciales, lo que da a la cara una inmovilidad que llama la atención y al mismo tiempo un aspecto atontado, «cara de hacha» o «facies miopáticas». Las atrofias son simétricas y afectan preferentemente la cara, los músculos masticadores y las manos. Estando echados no pueden elevar la cabeza. No hay dolor ni fibrilación. La sensibilidad está conservada.

La ondulación de los pliegues vocales, observada por estroboscopia, es correcta.

Triadu (1959) en un estudio electromiográfico observa (en los músculos flexores de los dedos) unas descargas de alta frecuencia, llamadas «averse» de 30 a 80 c./s. y de poca amplitud. En este enfermo, además de afonía, se presentaba como molestia principal la disfagia.

Son enfermos que mueren antes de los 55 años.

Como tratamiento se recomienda vitamina E, norandrostenolona (Duralón, 1 inyección de 25 mg. cada semana), escopolamina y quinina (0,5 a 1 g. tres veces al día).

d) Artrogriposis

Es ésta una enfermedad rara, bien estudiada desde el punto fonológico por Soriano y Ruiz (1976). Fue descrita en 1861, sospechándose un origen hereditario. La atrofia muscular se produce hacia los cuatro meses de vida embrionaria; las extremidades son delgadas y débiles, desprovistas de los relieves musculares normales. La rigidez articular es consecuencia de esta atrofia y se manifiesta en las cuatro extremidades, que quedan fijadas en posturas anómalas en extensión o en flexión. Estos autores encuentran voz bitonal, hipertónica, incoordinación neumofonadora, alteraciones de intensidad y extensión. En cuanto al habla, hay perturbaciones en la articulación, en el ritmo y melodía.

e) Enfermedad de Werdnig-Hoffmann

Es una variedad de la atrofia muscular progresiva, que se manifiesta ya en la primera infancia. Los niños afectados están flácidos, atónicos, inmóviles y muestran falta de desarrollo muscular. Pueden hallarse afectados los núcleos de los pares craneales, en especial el del hipogloso.

2. Enfermedades de los nervios periféricos

...Las palabras, al principio claras, confundíanse luego, resonando de modo que no estaba seguro de haberlas oído.

(F. Kafka, *La metamorfosis*.)

a) Polineuritis

Consiste en la afectación de múltiples troncos nerviosos siguiendo una distribución y características determinadas. Puede ser causada por agentes tóxicos (alcohol, arsénico, plomo, mercurio, óxido de carbono, sulfamidas, etc.), por agentes infecciosos (lepra, difteria, gripe, tífus, brucelosis, etc.) o por virus neurotrópicos. Los trastornos metabólicos pueden ser causa de polineuritis, como, por ejemplo, la diabetes, la porfiria, el embarazo, la caquexia cancerosa, etc. Las carencias graves de algunas vitaminas pueden dar lugar a esta enfermedad; la más conocida de entre ellas es la avitaminosis B₁, que da lugar a la enfermedad conocida con el nombre de beriberi.

Se caracteriza por ser de afectación simétrica y afectar las partes distales de los miembros. Su cuadro viene constituido por la confluencia de un síndrome motor y un síndrome sensitivo periférico de los troncos afectados. La afectación de los nervios craneales es más rara que el resto de los nervios periféricos. La polineuritis craneal puede manifestarse como localización única, o acompañando un cuadro generalizado o bien siendo la afectación última de una afectación progresiva. Los nervios craneales que se afectan son generalmente el motor ocular externo, el motor ocular común, el trigémino, el facial, el neumogástrico y el hipogloso.

No se debe olvidar que, al hacer un diagnóstico de polineuritis, simplemente individualizamos *una situación sindrómica y que es preciso esforzarse al máximo para conocer su condicionamiento etiopatogénico* (Barraquer, 1968). La polineuritis craneal debe diferenciarse de las multineuritis, generalmente unilaterales, por problemas de espacio en los agujeros craneales.

I) Tratamiento causal. — Depende de la causa productora del cuadro polineurítico. No siempre es posible realizar un tratamiento destinado a eliminar o combatir directamente el morbo causal. En tales casos solamente nos será posible realizar un tratamiento inespecífico y, pasado el momento agudo, si se trata de un proceso infeccioso, proceder a la reeducación de las funciones afectadas.

II) Tratamiento general. — Común a todo tipo de polineuritis independientemente de la causa. Consiste en primer lugar en vitaminoterapia, principalmente con vitaminas B₁, B₆, B₁₂, A y C. Cuando los troncos nerviosos están afectados por un proceso inflamatorio es útil la corticoterapia, los salicilatos, las pirazonas, etc. La coenzima A tiene un efecto tópico global. En casos concretos está indicada la electroterapia de los músculos faciales. En la polineuritis craneal puede en algún caso practicarse la iontoforesis yódica o salicílica utilizando la técnica de Bourguignon.

b) Parálisis aisladas de los nervios craneales

Las parálisis de los nervios craneales pueden producirse por afectación de los troncos nerviosos o bien por lesiones de sus núcleos. Las lesiones nucleares se producen en enfermedades que afectan distintas zonas del tronco encefálico o bien en enfermedades generalizadas del sistema nervioso central. Las causas capaces de provocar una disfunción de los nervios craneales por afectación del tronco nervioso, o bien de su núcleo motor, pueden ser de tipo tóxico, infeccioso, traumático, compresiones por problemas de espacio (tumores, hemorragias, fracturas, etc.), heredodegeneraciones, etc. Vamos a comentar aquí, simplemente, las características clínicas propias de la afectación de algunos de ellos.

1.º *Parálisis del trigémino*

Se produce por una lesión que afecta la rama inferior o nervio del maxilar inferior, o bien a los dos núcleos motores situados en la parte posterior de la calota protuberancial. Cuando la lesión asienta en la rama inferior se acompaña de anestesia de la región mentoniana, de la mejilla, del labio inferior, del suelo de la cavidad bucal y de la parte media y anterior de la mitad de la lengua correspondiente. La lesión motriz se caracteriza por una parálisis de los músculos de la masticación. El músculo pterigoideo está también paralizado. Si la parálisis es bilateral, la boca permanece abierta, con imposibilidad de elevar el maxilar inferior. Puede suceder que en el momento agudo aparezca una contractura de los músculos maseteros y temporales, provocando un cierre espasmódico de la boca; esto da lugar a una gran dificultad para abrirla e incluso a veces una imposibilidad casi absoluta. Esta situación, que se denomina *trismo*, es parecida a la que ocurre en el tétanos. Está afectada la articulación de los fonemas bilabiales y las vocales anteriores.

2.º *Parálisis facial*

Hasta donde se lo permitía su rostro torcido, sonrió.

(A. Huxley, *Punto-Contrapunto*, 35.)

Cuando se lesiona periféricamente el nervio facial se afectan los músculos de la frente, de los párpados y de la mitad inferior de la cara. La parálisis del orbicular de los párpados da lugar a una imposibilidad para cerrarlo. Si intentamos hacerlo, el globo ocular se dirige hacia arriba, fenómeno conocido con el nombre de signo de Charles Bell.

La palabra se altera notablemente durante los días que siguen a la instauración de la parálisis facial. Los fonemas oclusivos labiales /p/, /b/, /m/, /f/ son difíciles de emitir. Hay escape de saliva por la comisura labial. El paciente no puede soplar, chupar ni silbar.

La asimetría de la cara se hace más evidente cuando el enfermo ríe (véase capítulo V, apartado II, F).



Fig. 1.—Labiograma de la parálisis facial izquierda en /pa/. Obsérvese la asimetría del orificio oral, la atrofia de la mitad izquierda de ambos labios y su falta de presión oclusiva.

3.º *Parálisis del vagospinal*

Las lesiones del vagospinal, en el tronco nervioso, dan lugar a fenómenos velo-palato-laríngeos, así como a trastornos respiratorios que modifican la intensidad y ritmos de los sonidos.

La parálisis del velo del paladar se caracteriza por la pérdida de aire por las fosas nasales durante la elocución. La voz adquiere un timbre nasal. Las vocales en vez de ser puras tienen un timbre rinolálico.

Las consonantes, sobre todo las explosivas, son deformadas; la /p/ suena como /m/, la /d/ como /n/. No insistiremos aquí, pues estas manifestaciones son las de la rinolalia abierta, estudiada en el capítulo de las dislalias.

La parálisis unilateral congénita del velo produce un retraso del lenguaje. Hemos visto niños confundidos por esta causa con sordomudos, afásicos congénitos o retrasados mentales. Cuando se hace emitir la vocal /a/ se observa cómo el velo del paladar se desvía de la línea hacia arriba y hacia el lado sano. En reposo hay una atrofia de la mitad correspondiente del velo, así como una marcada asimetría. La úvula queda en contacto con la amígdala del lado sano.

La parálisis de la laringe provoca las perturbaciones clásicas de la disfonía, con voz ronca bitonal, o a veces afonía total con fatiga a la emisión del sonido por escape de aire. Sus manifestaciones y síntomas serán estudiados detenidamente en el capítulo V, I, del tomo IX, de los traumatismos del nervio recurrente, así como las parálisis de la laringe asociadas a otras parálisis de los nervios craneales.

4.º *Parálisis del hipogloso*

La lesión del hipogloso produce una parálisis con flaccidez, atrofia y fruncimiento en la mitad de la lengua, acompañada de paresia del músculo orbicular de los labios. En las lesiones unilaterales, pasados los primeros días, no se aprecian trastornos ni de deglución ni de expresión fonética. Al sacar la lengua se desvía, gracias a la acción del músculo geniogloso del lado sano, hacia el lado enfermo (signo de Gowers).

La parálisis bilateral provoca, por el contrario, perturbaciones importantes de la palabra. Se observa imposibilidad para articular la /l/ y la /s/ y algunas veces también los fonemas /k/, /g/ y /r/. Brock compara el tras-

torno del habla de estos enfermos a como si tuvieran una patata caliente dentro de la boca. Para Froment y Feyeux estas perturbaciones pueden compensarse por suplencias bastante complejas.

La mecánica alimentaria también se altera al tener que realizarse sin el concurso de la lengua.

Hemos visto el caso de una niña de 10 años de edad que empieza a hablar hacia los tres años. El resto del desarrollo es normal. La inteligencia, el *scanner*, los aminoácidos en orina y la EEG son normales. La masticación y la deglución fueron muy dificultosas, habiendo mejorado con el tiempo. El examen descubre una parálisis de lengua y la de los músculos verticales de los ojos.

c) **Poliomielitis anterior aguda**

Esta enfermedad, conocida simplemente con el nombre de poliomielitis, parálisis infantil o enfermedad de Heine-Medin, se caracteriza por ser producida por un conjunto de virus neurotrópicos que tienen un especial predominio de fijación por las neuronas motoras del asta anterior medular. Fue una enfermedad muy frecuente hasta hace pocos años, cuando, gracias a la aparición de distintos tipos de vacunas y de las campañas de prevención organizadas en todos los países, se ha conseguido su casi total erradicación.

Generalmente su aparición es aguda, iniciándose por un cuadro febril que es etiquetado de faringitis o bien de un proceso intestinal. En otros casos las parálisis son el primer síntoma. Existe una forma clínica, la parálisis ascendente de Landry, en que las parálisis van ascendiendo, provocando una afectación bulbar. La encefalitis poliomiélica es poco frecuente.

La poliomielitis bulbar constituye tan sólo un 4% del total de los cuadros poliomiélicos. Cuando se presenta, la gravedad del cuadro obliga a adoptar toda una serie de medidas en todo semejantes a las provocadas por la afectación bulbar aguda por otras causas.

Nos vamos a referir exclusivamente a este tipo de localización.

Laringe

Las manifestaciones laríngeas de la enfermedad son variadas. En el primer periodo de la enfermedad la voz va progresivamente disminuyendo de intensidad. No existe en realidad una verdadera disfonía, salvo la transitoria provocada por un momentáneo estancamiento de secreciones que resbalan dentro de la laringe. Esta hipofonía progresa hasta llegar a la voz cuchicheada, y si la enfermedad se extiende, y como última etapa, se llega a la afonía.

En general la observación laringoscópica suele mostrar una laringe normal anatómica y fisiológicamente. La aducción y la abducción de las cuerdas están conservadas.

En los niños colocados en el pulmón de acero aparece una congestión laríngea difusa con insuficiente tensión y aducción, acompañada de una ligera ronquera; todo ello se interpreta como una laringopatía *a frigore* debido al intenso enfriamiento corporal provocado por el pulmón. Otras veces, sobre todo en niños de corta edad, la disfonía puede atribuirse al llanto y al grito prolongados; en otros casos al estancamiento de las secreciones

faríngeas o a las maniobras para su extracción o para ayudar a la alimentación.

Bosma (1957) indica que cuando el paciente empieza otra vez a hablar se observa que el tono es más grave e irregular y con gran trémolo.

La parálisis de la rama motora del *trigémino* produce un impedimento en los movimientos mandibulares; además se acostumbra añadir la contractura de los músculos masticadores. Generalmente va acompañada de parálisis de los músculos de la faringe, de la laringe y de los músculos intrínsecos de la lengua.

En la convalecencia es posible que la respiración no sea tan intensa como para permitir la fonación; entonces el enfermo habla susurrando ayudándose con muecas y ademanes. Algunos quedan con la traqueotomía; entonces para hablar ocluyen la cánula. En otros una intensa lordosis hace que la base de la lengua y el hioides contacten con la columna vertebral cervical, con el consiguiente impedimento para la fonación. Este estado es producido de la manera siguiente: la lesión vírica afecta al segmento espinal cervical del C₁ al C₂ y se produce una parálisis de los músculos metaméricos infra-tiroideos. Resulta con ello que el hueso hioides y con él la laringe son estirados hacia arriba y atrás por los músculos suprahioides y estilohioides, con lo que se produce un ángulo agudo submaxilar, conocido por el nombre de *signo del ángulo*. Este signo no es un buen pronóstico respecto al futuro inmediato del enfermo, porque indica la destrucción de las astas anteriores de los primeros segmentos cervicales y éstos están muy cerca de los núcleos del hipogloso, dorsal del vago y del nervio ambiguo. El conocimiento de este signo facilita tomar las medidas oportunas (traqueotomía y pulmón de acero).

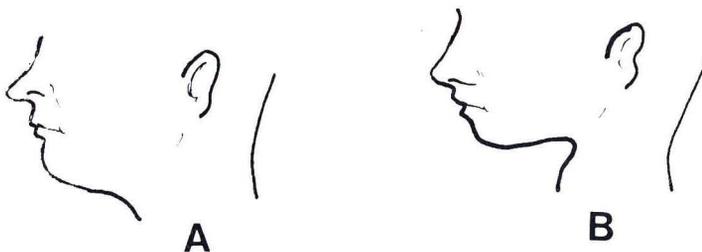


Fig. 2.—A) Cuello normal. B) Signo ángulo.

Si existe una hipotonía de los músculos suprahioides y una contractura del esternohioides y del esternotiroideo, la faringe se alarga en todos sus diámetros. Este aumento de volumen del tubo de resonancia modifica el tono de voz, como hace notar Kelemen (1967). Durante el habla, la faringe puede aún aumentar su capacidad.

Cuando hay un gran desplazamiento entre la lengua-hioides y la laringe, acostumbra a haber una paresia de los músculos constrictores de la faringe. En ocasiones puede observarse el *signo de la cortina* de Vernet. Al articular un fonema o deglutir, la pared posterior de la faringe se desplaza toda en bloque, horizontalmente hacia el lado sano. Concomitantemente

con esta expansión de la faringe se produce retención de saliva y de alimentos. Ello se manifiesta por ruido de burbujas al hablar, muy manifiesto para el médico, pero que parece pasar inadvertido para el enfermo. La situación no mejora aunque el enfermo haga movimientos de deglución.

La insuficiencia respiratoria es la resultante de la parálisis de los músculos intercostales y del diafragma. Se observa un aumento de la frecuencia respiratoria, pulso y tensión sanguínea, por retención de anhídrido carbónico, y se acompaña de inquietud y ansiedad. El paciente al hablar se interrumpe frecuentísimamente por la imperiosa necesidad de respirar; las alas de la nariz se dilatan en la inspiración y los músculos respiratorios accesorios, esternocleidomastoideo, trapecio y pectorales entran en actividad, caso de no hallarse paralizados; el progreso de la parálisis puede conocerse midiendo su capacidad vital mediante un espirómetro. Cuando ésta descende por debajo de la mitad de su valor normal es probable que necesite pronto la respiración artificial.

Sin espirómetro puede medirse así: Se observa hasta qué número puede contar con una sola inspiración. Normalmente se llega hasta el número 50. Si el enfermo no puede pasar de 15 o 20 necesita la respiración artificial.

Terapéutica foniatría

Cuando el paciente ha sido estabilizado médicamente y los movimientos adecuados no han reaparecido, se debe empezar la reeducación.

Muchas veces se puede obtener que el paciente logre cerrar el esfínter nasofaríngeo, pero aún es incapaz de hacer este movimiento durante el habla. Semel recomienda el *chewing method*, pero éste mejora más la palabra que la deglución.

En algunos enfermos se produce una serie de movimientos compensadores para producir los fonemas. Así el labio inferior y los incisivos superiores sustituyen algunos fonemas linguopalatales y el golpe de glotis sirve para la /k/ y la /g/.

Por ello, si el movimiento articulatorio correcto es imposible para la parálisis total de los músculos interesados, el logopedista buscará de producirlo semejantemente por movimientos vicariantes.

En la parálisis del velo se empleará el masaje del mismo para que se produzcan náuseas, que elevan el velo. También hemos empleado con éxito las corrientes farádicas en el paladar blando.

El paciente sometido al pulmón artificial y traqueotomía no puede hablar; esto le produce una gran angustia por la incapacidad de expresarse, no puede pedir ayuda para sus necesidades y no puede responder al interrogatorio del médico o enfermeras. Para evitar este mutismo, Carrat (1963) construye una cánula traqueal en cuya parte superior va unida paralelamente a un tubo que se abre hacia la subglotis. Cuando el enfermo quiere hablar se inyecta por este tubito aire a la velocidad de tres litros por minuto y a una presión de 20 a 30 cm. de agua. Con ello el enfermo puede volver a hablar.

Hay que esperar tres o cuatro días después de la traqueotomía para emplearla, para que empiece la cicatrización y evitar el enfisema subcutáneo.

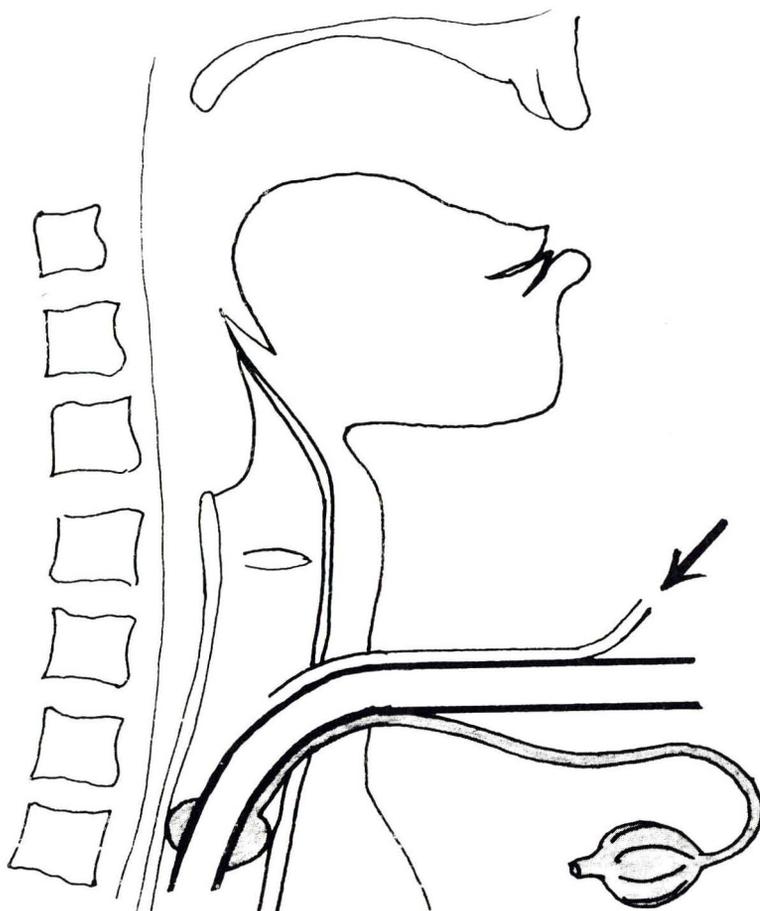


Fig. 3.—Cánula de Carrat para posibilitar el habla al enfermo con poliomielitis.

B) ENFERMEDADES DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

¿O le ha dado algún accidente que le impide poder hablar?

(Giulio Cesare de la Croce, Bertoldo, Bertoldino y Cacaseno.)

1. Parálisis cerebral infantil (PCI)

Con la denominación de parálisis cerebral infantil se agrupa una serie de síndromes encefalopáticos distintos, congregados bajo un criterio, movido

por una *actitud rehabilitadora*, más que por una motivación clínica. Ello hace preciso, principalmente en nuestras latitudes, que delimitemos el término, cuya definición nominal podría inducir a error, ya que sólo pretende englobar a un grupo de encefalopatías infantiles que presentan un trastorno motor más o menos grave, pero con escasa afectación intelectual. Esto hace que sea totalmente impropio identificarlo con el concepto de *encefalopatía*, *brain-damage syndrome*, *brain-injured*, etc., y que se caiga en el error de confundir a los paralíticos cerebrales con los niños oligofrénicos. Estas distinciones tienen hoy en día una trascendencia paramédica, ya que el movimiento social en favor del niño minusválido ha creado el término de «sub-normal» con el que a veces se masifica a grupos, clínica y terapéuticamente, distintos.

Según los datos proporcionados por varios autores, esta parálisis se presenta con las siguientes proporciones:

Asher y Schonell (1950), en Birmingham, 1% escolares. Ingram (1955), en Edimburgo, 2% escolares. Herlitz y Redin (1955), en Suecia, 2,1% entre 2 a 11 años. Woods (1956), en Bristol, 1,9% después de 5 años. Coben (1957), en Birmingham, 1,5% entre 5 y 15 años. Andersen (1957), en Noruega, 1,9% nacidos vivos. Pirie (1957), en Londres, 1,8% entre 5 y 14 años. Cruikshank y Raus (1955), 5,9% entre nacidos vivos. Wishik (1956), en USA, 1,3 a 3% entre población total. Nilsonne (1952), Suecia, nacen 2 cada 100.000 habitantes. Phelps, USA, nacen 7 cada 100.000 habitantes. Nielson, Suecia, 1 por 100.000 habitantes. Keddie, 1,5 por 1.000 (de escolares de 5 a 15 años). Holoran, 1,6 por 1.000 (de escolares entre 5 y 15 años). Shenecady calcula 5,9 por cada mil nacidos.

Según Phelps existen 200.000 en EE. UU., pero Perlstein calcula 300.000.

En un informe de la United Cerebral Palsy Association (1962) estima en 550.000 los pacientes en Estados Unidos, y en el Estado de Nueva York de cada 1.000 nacimientos hay 6 con parálisis cerebral.

Las características principales de los paralíticos cerebrales las resume Ponces (1963) en tres apartados:

- 1.º Que la etiología responsable del síndrome neurológico no sea evolutiva.
- 2.º Que la lesión se fragüe en un momento en que el sistema nervioso esté en plena maduración, tanto anatómica como funcionalmente.
- 3.º Que los trastornos sean primordial y esencialmente motrices, es decir, con una cierta indemnidad intelectual.

Esta última indicación es importante. Aunque Stope cree que el 75% de los paralíticos cerebrales sufren un retardo mental, éste no forma parte del cuadro clínico en todos los casos, y cuando hablamos de paralíticos cerebrales tendremos que referirnos a aquellos niños que tienen una inteligencia dentro de lo normal y que forman parte de lo que llamamos "paralíticos cerebrales recuperables".

Se calcula que en 1980 había en España unos 750.000 niños con parálisis cerebral.

Stope (1965) opina que la incidencia de la PC es de dos niños por cada mil nacimientos.

Tuuteri (1967) encuentra el 2% de los nacidos con PC en Finlandia.

a) Definición

Ponces, Barraquer, Corominas y Torras (1966) definen la parálisis cerebral infantil como «la secuela de una afección encefálica, que se caracteriza primordialmente por un trastorno persistente, pero no invariable, del tono, la postura y el movimiento, que aparece en la primera infancia y que no sólo es directamente secundario a esta lesión no evolutiva del encéfalo, sino debido también a la influencia que dicha lesión ejerce en la maduración neurológica». Y añaden, siguiendo lo acordado en septiembre de 1958 en el «Little Club» de Oxford por la mayoría de especialistas europeos: «La persistencia de un tipo infantil de control motor, como puede verse en niños deficientes mentales, no se considera parálisis cerebral.»

En francés se llama «infirmite motrice cerebrale», IMC; en inglés «Cerebral palsy», CP; en alemán «cerebrale Kinderlähmung». También se conoce como enfermedad de Little.

b) Etiología

Mrs. Linton encountered and conquered the worst shock of what was denominated a brain fever.

(Emily Brontë, *Wuthering Heights*, 13.)

Las causas responsables de la parálisis cerebral son múltiples. De las distintas estadísticas elaboradas por Ponces, Corominas y Torras en el Centro Piloto de Parálisis Cerebral de Barcelona se deduce que la etiología más frecuente es la anoxia, principalmente durante el parto. La siguen con frecuencia la ictericia del recién nacido y la hemorragia intracraneal. Otras causas, hasta en número de 18, pueden hallarse como responsables de la PCI. Queremos señalar la proporción elevada de PC que se observa en niños hipermaduros, que está a la par con la que se aprecia entre los prematuros.

Tanto McDonald (1963) como Alberman (1963) encuentran muy frecuente la falta de peso al nacer.

Para Anderson y col. (1967) la hipocalcemia en la primera semana de vida es causa frecuente de PC.

c) Anatomopatología

Desde el punto de vista anatomopatológico las lesiones son muy variadas. En general se aprecian lesiones difusas, afectando a uno o ambos hemisferios, ocasionadas por la anoxia histica, por microtrombosis o por hemorragias focales. Con mucha frecuencia no existe correlación entre el cuadro clínico y las lesiones macroscópicas. De ahí que la neumoencefalografía y la arteriografía tienen en estos casos poco valor diagnóstico y pronóstico. Las microlesiones difusas y las alteraciones bioquímicas adquieren mayor importancia, como responsables en alto grado del cuadro clínico.

En la mayor parte de los casos las lesiones se fraguan en el embarazo, en el parto o en el periodo posnatal. Sólo un número escaso, que oscila en las distintas estadísticas entre el 6 y el 10%, son de etiología posterior. De ahí la importancia del conocimiento de las manifestaciones clínicas de la parálisis cerebral infantil en las distintas edades del niño, primordialmente dentro del periodo posnatal y los primeros seis meses.

Ponces y Roldán (1977) no observan diferencias en el lenguaje, según la lesión cerebral esté en el hemisferio derecho o en el izquierdo, en 90% de niños con parálisis cerebral.

d) Clínica y diagnóstico

El diagnóstico precoz permite poder instaurar también una terapéutica rehabilitadora precoz, con los beneficiosos resultados que hoy día pueden observarse.

El diagnóstico precoz es muchas veces difícil. Los grandes trastornos funcionales que aparecen en el niño de un año o más no son evidenciables en el lactante. La exploración clásica del adulto no nos sirve para poder mostrarnos una alteración neurológica en aquél. Es preciso conocer cuál es su semiología, es decir, la evolución del funcionamiento del sistema nervioso desde el nacimiento en adelante, para poder apreciar precozmente una situación anatomofuncional patológica.

Según Ponces (1964), el diagnóstico precoz no viene determinado en general por un sistema característico, sino por un grupo de actitudes, comportamiento y respuestas del niño, es decir, por un conjunto de datos que nos suministra la exploración del funcionalismo del sistema nervioso tal como se manifiesta en esta edad. Indicamos algunos datos clave que nos permitan sospechar precozmente la existencia de una lesión encefálica.

1.º Existe todo un grupo de antecedentes del embarazo, de parto, etcétera, que nos exigirán una exploración minuciosa del niño: por ejemplo, hemorragias repetidas durante el embarazo, presencia de anomalías de implantación o de cordón, niños hipermaduros, prematuros, partos prolongados, anestesia prolongada en el parto, distocias con sufrimiento fetal, cianosis del recién nacido, enfermedad hemolítica incluso correctamente tratada, etc.

2.º Presencia de cuadro clínico agudo en el recién nacido: hemorragia intracraneal (sea subdural, subaracnoidea, intraventricular o parenquimatosa), que en general se pone de manifiesto por cianosis, convulsiones, estado de shock, anomalías en la actividad refleja del recién nacido (en la hemorragia subdural es frecuente observar un reflejo de Moro, opistótonos e imagen del sol poniente, en un niño icterico), etc.

3.º Pérdida de peso en los prematuros. Se aprecian en los niños prematuros con mayor frecuencia intensas pérdidas de peso durante los primeros días.

4.º Las exploraciones neurológicas repetidas nos permitirán reafirmarnos en la sospecha de una lesión. Podemos decir que los signos más característicos son: ausencia del reflejo de succión, alteración del reflejo de Moro, presencia del reflejo tónico asimétrico, ausencia del reflejo de los puntos cardinales, ausencia de reacción de soporte, ausencia de «grasping», alteraciones en el reflejo de defensa y en el de la extensión cruzada, presencia de la reacción de «ojos de muñeca japonesa», etc., acompañados de actitudes posturales alteradas (aumento del tono flexor, opistótonos, postura rota), alteraciones del tono muscular del lactante y gritos raros.

La sospecha de alteración neurológica en el periodo posnatal debe inducir, tanto al pediatra como al internista, a remitir el niño-problema a centros de neurología infantil para la confirmación diagnóstica.

A partir del primer mes los signos de sospecha se hacen más patentes. Se pone de manifiesto el retraso de la evolución motriz. Por ejemplo: el niño de un mes, colocado en decúbito prono, levanta la cabecita. A los dos meses, colocado verticalmente, sostiene la cabeza y a los 3-4 meses la sostiene en cualquier postura. Colocado en decúbito prono, no sólo entonces levanta la cabeza, sino que lo hace también con la parte superior del tronco, apoyándose en sus codos, etc. A los tres meses el niño juega con sus manos, observándolas, entrelazándolas, etc., e inicia la prensión. La ausencia o retraso en estas etapas evolutivas nos hace juzgar la existencia de una lesión cerebral. Se verá confirmada o no por la exploración, si apreciamos la existencia del tipo de motilidad refleja del recién nacido, actitudes posturales anormales, anomalías del tono, etc. Si con este cuadro observamos que el psiquismo del niño va evolucionando de manera normal, apareciendo precozmente la sonrisa a la madre, con toda probabilidad podremos afirmar que nos hallamos ante un cuadro de parálisis cerebral.

A medida que el niño va creciendo, el cuadro clínico se hace más floreciente. A partir del primer año se aprecia una doble sintomatología: una que hace referencia a la falta de estructuración motriz normal (el niño no aguantaba la cabeza, no se mantiene sentado, no realiza la prensión, etc.) y otra, el cuadro clínico determinado por la lesión, síntomas espásticos, distonías, movimientos atetósicos, etc. Ponces y Barraquer (1966) exponen con detalle la evolución clínica del paralítico cerebral durante el primer año en la monografía dirigida por este último.

La proporción en importancia de los síntomas «carenciales» correspondientes al retraso de la evolución motriz normal y los trastornos neuromusculares en relación directa con la lesión, es distinta según los cuadros clínicos. Los datos estadísticos del Centro Piloto Arcángel San Gabriel, de Barcelona, permiten afirmar:

1.º En el hemipléjico infantil las etapas de la evolución motriz se suceden con poco retraso, y dentro del segundo año o, a lo sumo, del tercero consigue la bipedestación y la marcha.

2.º En el parapléjico infantil la evolución se realiza con cierto retraso en las primeras etapas para detenerse al alcanzar, en general, la postura de sentado.

3.º En el tetrapléjico el retraso se realiza en lo temporal desde la primera etapa: la conquista de la estática de la cabeza. Un 90% de los casos terminan el primer año de su vida sin haberla alcanzado.

4.º Dentro de la tetraplejía también esta evolución es distinta según su cuadro clínico: así, por ejemplo, en el atáxico el retraso es discreto en lo que se refiere a alcanzar la estática de la cabeza, se hace mayor cuando debe alcanzar la postura de sentado, para ser más acusado el retraso del momento en que alcanza la bipedestación. Por el contrario, tanto el distónico como el espástico presentan ya un importante retraso en aparecer el control de cabeza.

Los trastornos neuromusculares que puede presentar un paralítico cerebral son múltiples. Hace años, e incluso actualmente en el diálogo médico corriente, se clasifica a los paralíticos cerebrales en distónicos, espásticos, atetósicos, atáxicos, etc., en atención a su sintomatología predominante, dejando un grupo, en general el más numeroso, con el nombre de mixto, en

el que la complejidad clínica no evidencia un predominio. No obstante, la escuela de Barcelona prefiere la descripción clínica a englobarlos en los moldes rígidos de un esquema.

Ponces y Barraquer (1962) desarrollan, en la monografía antes citada, una clasificación fisiopatológica de síntomas que ya había sido descrita por Ponces. En cada parálisis cerebral infantil puede apreciarse un conjunto de estos síntomas en una proporción y una intensidad peculiares:

1.º *Aumentos de tono*. En el parálisis cerebral pueden observarse primordialmente, según Tardieu (1951), cuatro tipos de hipertonías: la espástica, la rigidez, la tensión en el sentido de Phelps y la retracción. La cuarta no es una hipertonía. Se trata de la fibrosis de los elementos conjuntivos del músculo, lo que condiciona una disminución de su extensibilidad. Tanto aparece en un parálisis cerebral como en una parálisis periférica, en una artrosis, en un postraumático, etc.

Los tres tipos de contractura propiamente neurológica se distinguen clínicamente por múltiples características:

a) La *espasticidad* presenta, en general, una distribución que afecta a músculos flexores o extensores; a la movilización pasiva brusca pone de manifiesto la exageración del reflejo de tracción, con la característica de que al cesar el movimiento persiste la respuesta, etc.

b) La *rigidez* afecta tanto a agonistas como a antagonistas; a la movilización pasiva brusca, la respuesta cesa al hacerlo el movimiento, etc.

c) La *tensión* es un tipo de contractura extrapiramidal de caracteres muy variables. A veces puede semejar una contractura espástica, otras veces una rigidez, pero varía en el transcurso de la exploración, primordialmente con los cambios de postura. Tiene la característica de que cuando el niño está tranquilo y se le balancea, cede global o segmentariamente.

Las variaciones de postura influyen en la contractura. La rigidez es la que menos influye, la espasticidad se influye mucho más y la tensión sufre grandes variaciones; a veces pasa de hipotonía a hipertonía con las variaciones posturales. También la tensión varía mucho con las situaciones emocionales del niño.

2.º *Hipotonías*. Son menos frecuentes como situación global. No obstante, sí lo son en cuanto a grupos musculares determinados. Muchas veces, cuando se relaja una tensión, existe una hipotonía de base.

3.º *Distonías*. Casi un 50% de parálisis cerebrales presentan distonías. Pueden adquirir distintas formas, como en espasmos de torsión, espasmos segmentarios, espasmos globales en flexión o extensión, etc.

4.º *Discinesias*. Pocas veces el parálisis cerebral presenta como síntoma exclusivo movimientos atetósicos en el sentido clínico atetósico. Es frecuente el ir acompañados de distonías y movimientos coreicos.

5.º *Trastornos posturales*. Los trastornos que pueden observarse son múltiples. Un conocido especialista europeo de parálisis cerebral, al preguntarle cuáles eran los trastornos posturales más frecuentes, respondió: todos. Y es que, en realidad, puede apreciarse una amplia gama. Desde el tortícolis distónico hasta todo tipo de anomalías posturales del pie.

6.º *Paresias y parálisis*. Es frecuente, tanto en niños con sintomatología primordialmente distónica como espástica, apreciar paresias o verdadera parálisis (falta de movimiento voluntario) de distintos grupos musculares.



Fig. 4.—Dibujo de un hombre hecho por un niño de 13 años con parálisis cerebral. Expresa el movimiento y una buena organización. La distinta fuerza con que están dibujados los brazos y las piernas muestran sus propios trastornos (según Mas y Corominas).

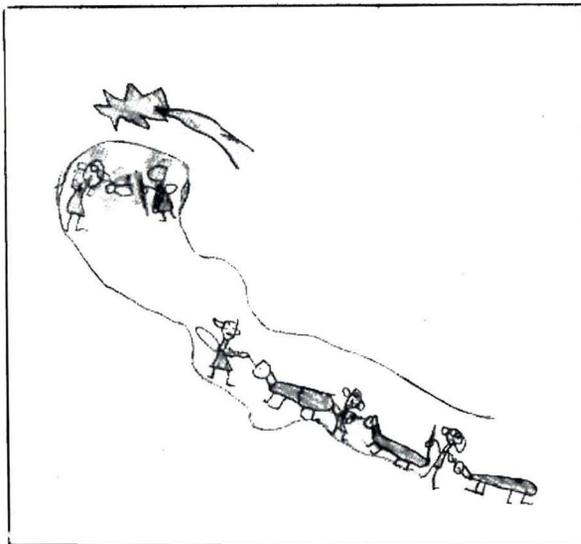


Fig. 5.—Dibujo muy elemental y pobre en detalles de un niño de 13 años con parálisis cerebral. Expresa las relaciones entre lo interno y lo externo e, incluso, el intercambio entre ambos. La estrella puede significar la guía que él necesita del mundo exterior. El énfasis está puesto en su mundo interior (según Mas y Corominas).



Fig. 6.—Dibujo de un hombre trazado por un niño distónico de 12 años de edad. A pesar de las dificultades motrices, ha conseguido plasmar la figura humana (según Mas y Corominas).

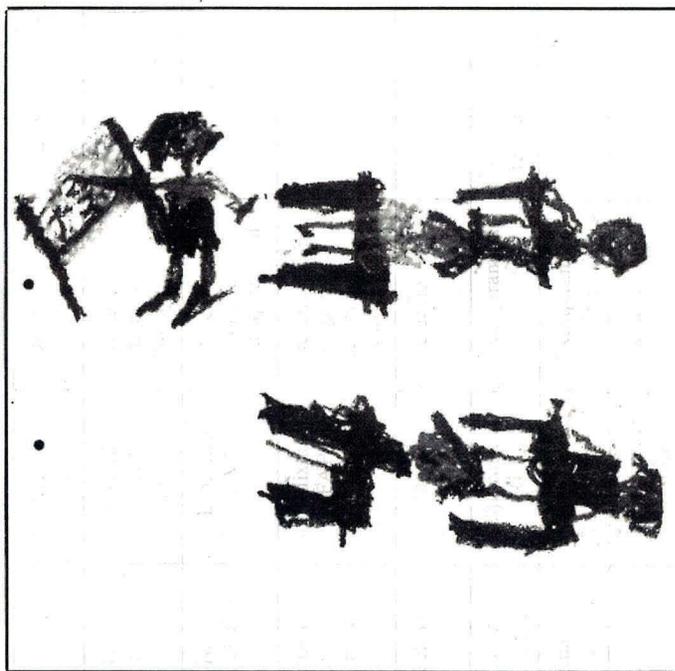


Fig. 7.—Dibujo de una clase hecho por una niña de 11 años de edad con parálisis cerebral. Las alumnas muestran las extremidades muy delgadas o inexistentes, expresión de su propia debilidad motriz (según Mas y Corominas).

7.º *Trastornos de la coordinación.* Los que presenta el paralítico cerebral son en su mayor parte de origen extrapiramidal. La ataxia cerebelosa se ve con menor frecuencia.

8.º *Patrones anormales.* También con frecuencia se observa la persistencia de *patterns* anormales de movimiento o persistencia de reacciones normales en el recién nacido, pero que no se han integrado.

Los factores que normalmente concurren en la aparición del lenguaje son de orden intelectual, afectivo, motor y sensorio-perceptivo. Por consiguiente, los retrasos o trastornos del lenguaje pueden ser debidos a cualquiera de estos aspectos. En el paralítico cerebral los trastornos provienen de los tres últimos factores, primordialmente del tercero, es decir, de los trastornos motores. En general, casi un 80% presenta problemas respiratorios, trastornos motores laríngeos, de la cavidad bucal y situaciones posturales y motoras anormales de cabeza, tronco, etc.

En los niños de parálisis cerebral la maduración afectiva se encuentra siempre muy dificultada. Su situación motriz, el retraso de su evolución, hace que persista la fase de dependencia, de simbiosis con su madre. Su experiencia sensorial y motriz es muy reducida, su conocimiento es visioauditivo y a través de las sensaciones táctiles que pasivamente recibe. No puede hacer la experiencia de modificar él, con su influencia física, el mundo exterior, el mundo circundante, y, algunas veces, sólo de modo indirecto y muy incompleto. Persiste en él la simbiosis madre e hijo, lo que colabora a retrasar el comienzo del funcionamiento psíquico diferenciado.

Desde el punto de vista sensorial es frecuente la observación de hipoacusias (Perelló 1966) o trastornos oculares en un 45%, según Noguera.

El aparato locomotor sufre las consecuencias de las anormales presiones que recibe, al presentar el niño una anormal distribución del tono, al no aparecer la marcha, etc. Primordialmente los trastornos osteoarticulares son del tipo de las deformidades, luxaciones (por ejemplo, la de cadera, de clínica parecida a la luxación congénita) y heterometrías que generalmente se observan en los hemipléjicos.

Un tanto por ciento reducido presenta crisis epilépticas de los tipos más variados, y en proporción menor se observan trastornos metabólico-endocrinos.

A pesar de los dibujos presentados por Corominas, investigaciones de Abercrombie y Tyson inclinan a pensar que el niño con PC no tiene distorsión de la imagen corporal.

Hay que señalar que, pese al aspecto del niño, éste puede poseer una inteligencia normal y a veces superior. Debemos tener muy en cuenta este estado; bien es verdad que, según Serigo (1977), entre los paralíticos cerebrales se presentan también retrasos mentales. Así, de 36.998 casos de oligofrénicos con IQ menor de 50, 6.835 eran paralíticos cerebrales, es decir, el 18,5%.

e) Síntomas foniátricos

Hablando mucho entre dientes hará mil visajes.

(Eclesiastés, 13, 19.)

1.º *Audición*

El descubrimiento de la hipoacusia en los paralíticos cerebrales es relativamente reciente.

Evans y Polari (1950) encuentran sordera en 5 casos entre 16 quernícteros. Crabtree y Gerard (1950) describe 16 casos de querníctero con sordera de percepción, en 14 de los cuales era debida a la enfermedad hemolítica del recién nacido. En todos los niños la pérdida se localizaba en los tonos agudos. No obstante, el grado de sordera no estaba relacionado con la severidad de los signos neurológicos ni con la inteligencia del niño. Como el niño conserva una relativa buena audición para los tonos graves, los padres creen que el niño oye bien.

Asher (1952) encuentra sordera en 22 de 24 niños con historia de querníctero o ictericia grave neonatal y en 4 de otros 18 niños atetósicos. Dunsdon (1952) observa sordera de más de 10 dB. en el 85% de los casos y pérdidas de más de 20 dB. en más del 10% de los casos. La proporción fue mayor en niños atetósicos. Fisch (1955) prueba la audición de 89 niños: el 20% tenían sordera grave; el 14% tenían dificultades en la audición del lenguaje. Este mismo autor, dos años más tarde, examina a un grupo de 427 enfermos de parálisis cerebral internados, es decir, enfermos que parecían recuperables, y en una cuarta parte de ellos aprecia sordera en mayor o menor grado.

Woods (1965), entre 301 casos de paralíticos cerebrales, encuentra 20 sordos, la mayoría entre atetósicos. Cree que en algún caso se trata de una agnosia auditiva.

A estos niños es muy difícil practicarles una audiometría, y más aún a los que presentan retraso mental. Ewing obtiene excelentes resultados en la enseñanza de estos enfermos utilizando la prótesis acústica en todos ellos.

McHugh (1961) afirma que estos niños poseen poca atención auditiva y que una pérdida insignificante en decibelios en la audiometría tonal representa mucha más sordera que en un niño sin lesión cerebral. Este autor encuentra que la mitad de los niños con lesión cerebral presenta hipoacusia.

Rutherford (1945), Hardy (1953) y Fisch (1955) indican también que la frecuencia de sordera o hipoacusia en los paralíticos cerebrales es considerablemente mayor que en niños normales.

Torok y Perlstein (1962) estudian a 518 enfermos de parálisis cerebral. Un tercio de ellos presenta lesiones vestibulares y el 14% trastornos auditivos. La sordera ocurre en todas las formas de parálisis cerebral (ataxia, atetoides, espásticos, mixtos) o etiologías (ictericia neonatorum, anoxia, hemorragia intracraneal, etc.).

Las disfunciones vestibulares y las cocleares pueden presentarse juntas, pero se observan también aisladas.

Para Citrinovitz y cols. (1956) las hipoacusias son poco frecuentes: el 18% de los casos. En 137 casos de parálisis cerebral, Adler y Chaco (1962) encuentran 11 con sordera, 8 de los cuales eran totalmente sordos. Según

Cooper (1950) son hipoacúsicos el 10%, y según Denhoff (1960) el 40%. Para Palmer el 26% de los niños con síntoma de rigidez tienen acusada pérdida auditiva.

Perelló (1966) encuentra un 22% de hipoacúsicos en un estudio de 50 niños paralíticos cerebrales recuperables.

Parece que las hipoacusias son más frecuentes en los atetósicos por querníctero. Capdevila (1968) encuentra la siguiente proporción de hipoacusias según el tipo de parálisis cerebral en un grupo de 65 niños:

<i>Tetraplejías</i>	<i>N.º casos</i>	<i>Hipoacusias</i>	<i>%</i>
Distónicos	20	6	30
Espásticos	13	1	7
Atetósicos	17	5	29
Tripléjicos			
Atáxicos	9	2	22
Espásticos	1	—	
Parapléjicos			
Hemipléjicos	2	1	50

La detección y la valoración de una hipoacusia en un niño no es, la mayoría de las veces, una tarea fácil. Desde todos los puntos de vista es muy importante detectar precozmente cualquier alteración de la audición dentro del primer año de la vida. El diagnóstico precoz nos permitirá poder realizar toda una estimulación auditiva que, a la vez que nos permita conseguir algunas veces una mejoría de la audición como tal, evite la estructuración de una agnosia auditiva y las consecuencias que provoca en la organización del lenguaje.

La experiencia nos pone de manifiesto que una ausencia de respuesta auditiva en los primeros meses de vida carece de valor pronóstico. Puede ser debido a un estado de desconexión del niño o bien a un retardo de organización de la función auditiva. En la mayoría de nuestros casos, con una estimulación precoz realizada convenientemente a los seis meses, el cuadro inicial de sordera se ha transformado en una hipoacusia, en algunos casos de poca magnitud. El audioencefalograma realizado en estos primeros meses no nos aporta ningún dato nuevo a la exploración clínica, si ésta ha sido paciente y cuidadosa.

El fin primordial de la exploración auditiva en el niño pequeño es el mismo que en el adulto: valorar, con la mayor precisión posible, la magnitud y la calidad de su defecto. Las técnicas de exploración, no obstante, son muy distintas. En primer lugar la actitud del explorador tiene un papel mucho más importante. Podríamos aquí decir que es la misma actitud que debe poseer cualquier especialista de la rama que sea, que intente realizar una exploración lo más completa posible de algún aspecto del paralítico cerebral. Pierre Dague (1968) indica las condiciones que debe poseer un psicólogo para poder conseguir una estimación real del nivel intelectual de un paralítico cerebral. «Ser un psicólogo cualificado, que conozca bien estos niños,

que sepa adaptarse a sus dificultades, capaz de hacer una buena relación con el niño (nuestro papel es determinar las capacidades máximas del niño colocado en un ambiente estimulante), y que esté dispuesto a emplear tiempo y hacer una continuada demostración de paciencia.»

Generalmente una exploración única es insuficiente por completo, incluso si la relación que se establece con el niño permite ya, desde el principio, una colaboración aparentemente aceptable. El trastorno motriz, la lentitud de la percepción y de la organización de respuestas, la situación de las gnosias auditivas, la misma situación de examen, etc., hacen difícil que las respuestas obtenidas en una exploración única tengan valor determinante. Pero, además, en el niño hipoacúsico se hace difícil diferenciar cuál es la magnitud del defecto propiamente auditivo, qué parte corresponde a un estado de desconexión psicológica y cuál es el papel de la agnosia auditiva que muchas veces le acompaña. Sólo las exploraciones repetidas y pacientes, y el integrar y valorar nuestros datos con los de la exploración neuropsiquiátrica del niño, nos permitirán alcanzar una comprensión de su problema, que aisladamente sería imposible obtener.

Como era de suponer, en las investigaciones de Irwin y Hammill (1965) los resultados en las pruebas de discriminación sonora fueron mejores en los paralíticos cerebrales que en los retardados mentales.

Stope (1965) encuentra el 25% de pérdidas auditivas.

Investigaciones de Quinn y Andrews (1977) en pruebas de audición diótica no encuentran dominancia del oído derecho, como se observa en los sujetos sanos.

El arco reflejo estapedial está generalmente intacto en los niños con PG, según Keith (1977).

2.º *Síntomas respiratorios*

La respiración en la fonación exige un control excelente de las contracciones cinéticas y posturales de los músculos interesados, y en primer lugar del diafragma. Se comprende fácilmente que el niño con parálisis cerebral tiene perturbado de distintas maneras este control (Tardieu, 1951).

Son frecuentes los trastornos respiratorios, a veces debido a la incoordinación entre los movimientos torácicos y diafragmáticos, por ejemplo, uno está en la fase inspiratoria mientras el otro está en la espiratoria (*respiración basculante*); a veces existen incongruencias entre la espiración y el movimiento laríngeo o entre el ataque vocal y la articulación fonética; el inicio de la emisión sonora se presenta con un cierto retraso; hay imposibilidad de prolongar la emisión; fonación a sacudidas por una mala relajación.

Para Citrinovitz y cols. (1956) siempre hay alteraciones en la respiración. Encuentran modificaciones del tipo respiratorio en el 80%, el ritmo en el 82%, la función diafragmática en el 78% y la acción de los músculos auxiliares e intercostales en el 29%. La inspiración mixta nasal y bucal coincide con las rinolalias mixtas. El ritmo del habla está en relación con el ritmo respiratorio. Este autor menciona la existencia de algunos enfermos, del tipo respiratorio glossofaríngeo. Tardieu llama la atención sobre la inversión de los movimientos respiratorios en los atetósicos.

En los espásticos los músculos abdominales se contraen en la respiración, por exageración de su propio reflejo de tracción; y en los atetósicos

se contraen indebidamente durante la respiración. Los espasmos de los músculos abdominales son nocivos para la respiración. La falta de tono de los músculos intercostales puede provocar una depresión torácica en cada inspiración y, después de un tiempo, una deformación diafragmática (Tardieu). Los espasmos de los músculos respiradores parecen propagarse a los músculos de la fonación y de la articulación. Müller insiste en la observación de los músculos, cuyos espasmos se propagan a los músculos respiratorios, a la glotis, a la lengua y a los labios.

Los movimientos respiratorios se ven alterados por una espiración retardada por bloqueo del diafragma en inspiración o por bloqueo de la glotis; la duración de la espiración puede estar reducida, y la emisión puede estar sacudida por un mal sincronismo entre los músculos agonistas y antagonistas.

Ponces y Roldán (1977) encuentran dificultades respiratorias en el 77% de niños con PC.

3.º *Voz*

La movilidad laríngea puede estar afectada por un espasmo de la glotis o por una falta de sincronismo entre los músculos laríngeos y el diafragma.

Es útil examinar al niño en voz susurrada o en voz alta. Si hay alteraciones en la primera, se trata de trastornos respiratorios; si sólo se presentan las alteraciones al intentar hablar en voz alta, se trata de alteraciones laríngeas. El habla a sacudidas puede ser secundaria a los espasmos de la glotis. La imposibilidad de mantener un sonido puede ser ocasionada por la dificultad de mantener una aducción constante de los repliegues vocales. La voz ronca puede ser debida a espasmos incompletos de los repliegues vocales; la voz débil o áfona, a una aducción insuficiente.

La articulación de /a/ es casi exclusivamente laríngea: por lo tanto, si el niño puede soplar 3 segundos y no puede articular /a/ durante el mismo tiempo, indica que falta la aducción en los repliegues vocales. Si tarda algún tiempo en empezar a hacerlo indica un espasmo de glotis o un asincronismo entre fonación y respiración.

A veces la voz se presenta entrecortada, lo cual puede ser debido a espasmos respiratorios o también a espasmos intermitentes de la glotis. En otros niños la voz es ronca o mal timbrada por contracciones incompletas de los repliegues vocales o insuficiente audición. Estas mismas contracciones rítmicas las hemos visto en el velo del paladar, por las cuales la voz adquiere un timbre nasal intermitente.

El canto es imposible para estos niños. Observaciones espectrográficas de Puyuelo y Perelló (1985) de la voz de éstos demuestra disfonías intensas, línea prosódica incorrecta, mantenimiento irregular de la intensidad de la voz del orden de 24 dB. en una décima de segundo.

Ventura (1955) describe en algún caso la diplofonía y debilidad de la voz.

Sato (1960), en su estudio de la voz de 103 niños paralíticos cerebrales, encuentra que la extensión vocal es la mitad de lo normal y con tendencia hacia el registro grave.

Fischelli y Karelitz (1963) producen un estímulo molesto a un bebé con parálisis cerebral y encuentran que el lapso de tiempo de reacción del grito es mayor que en los niños normales.

Estudios de Van Michel y Lecomte (1967) con glotografía no encuentran alteración en los nervios laríngeos. De ello deducen que las alteraciones de la voz son de origen central.

Los reflejos tan acentuados en la cavidad oral hacen imposible en ellos una laringoscopia indirecta (Perelló).

En la actualidad, Hirschberg (1982) estudia espectrográficamente el grito de los recién nacidos como posible síntoma de enfermedad neurológica. En los espásticos se encuentra un grito con ruido en todo el campo tonal, con visualización de los sobretonos entre 250 y 2.500 Hz que termina con dos sobretonos, uno alrededor de los 5.000 Hz descendente y otro a los 3.000 Hz que se mantiene bastante horizontal, con supresión de todos los otros armónicos. La intensidad del grito desciende con fluctuaciones rápidas de unos 10 dB.

4.º *Habla*

Comoción cerebral, pérdida del habla, el pequeño se metió el pulgar en la boca, guiñó un ojo y produjo un chasquido en la lengua.

(Axel Munthe, *Lo que no conté en la Historia de San Michele.*)

Las disartrias en estos enfermos son muy frecuentes. El 75% de los paralíticos cerebrales tienen defectos del habla. Perlstein (1955) da el 70%; Courville (1954) el 50%; Adler (1962) el 51%. Hansen encuentra el 42% de disartrias entre 2.360 niños afectados de parálisis cerebral. Más minuciosa es la estadística de Andersen, pues excluye a los niños menores de 3 años y a los oligofrénicos; Conneil da la cifra de 50%; Pittenger entre 65 y 76%; Deaver el 75%; Fabricant el 75%, pero la logopedia sólo puede ser útil en el 50%; Shell y Thompsen dan el 58%, y Asher (1950) el 52%.

Tardieu y Laiter encuentran disartrias importantes que requieren rehabilitación logopédica larga en el 33,7%, alteraciones discretas que necesitan también reeducación en el 31,4%, y trastornos de la articulación ligeros en 22,3%. Es decir, en Francia 8.000 individuos con parálisis cerebral necesitan reeducación logopédica. Las causas son: 1.º, la respiración irregular, atáxica, insuficiente e incoordinada entre la respiración costal y la diafragmática; 2.º, la espasticidad y la incoordinación de los músculos de la laringe, de la lengua, labios, mejillas y maxilar; 3.º, la falta de coordinación entre la respiración y la articulación; 4.º, la frecuente deficiencia del control auditivo y visual; 5.º, los problemas agnosicopráxicos que presentan algunos de ellos; 6.º, los trastornos intelectuales y emotivos, y 7.º, los problemas de lateralidad. Los defectos del habla son variadísimos y al lado de retrasos en la adquisición de la palabra se observan dislalias, sigmatismos y en el 10% de ellos tartamudez. La mayoría de las disartrias se presentan en los casos de tetraplejía.

Las disartrias representan lesiones en las vías centrales y en los núcleos de la fonación y de la audición. Según el sitio de la lesión variarán los síntomas de la palabra. La tríada de alteraciones de la voz, de la palabra y de la audición se presentan sólo en los casos graves.

Cuando la noxa afecta precozmente el desarrollo prenatal, las lesiones son más amplias, graves y poco localizables. Si la lesión actúa perinatalmente presenta alteraciones más específicas. Por ello la sintomatología es muy variable y presenta todas las gamas. Torras (1962) clasifica las alteraciones de la palabra en constantes y variables. Es decir, en el primer grupo el niño siempre habla de la misma manera y se acostumbra a presentar en la forma espástica, atáxica y cerebelosa. En el segundo grupo la forma de hablar es muy variable de un día para otro. Esta forma se acostumbra a ver en los extrapiramidales.

Los trastornos de la palabra traen una incapacidad suplementaria muy importante a estos niños, ya muy impedidos en sus relaciones sociales. La reeducación del habla crea problemas muy diferentes a los de las otras logopatías infantiles. En el parálítico cerebral todas las estructuras de la fonación están o pueden estar afectadas. Los músculos del habla están más o menos afectados por la enfermedad, pero son de difícil exploración por estar situados profundamente, no accesibles a la exploración directa. Pero hay que creer que pueden estar afectados de rigidez, espasticidad y tensión lábil de movimientos involuntarios, de debilidad postural o cinética y ataxias, al igual que los restantes músculos corporales.

Los movimientos de la articulación requieren ser muy finos, precisos, sincrónicos y muy rápidos. Los movimientos elementales de lengua y labios pueden resultar imposibles de hacer por la rigidez o por la parálisis. A veces vemos que estos órganos se mueven bien para ejecutar otras funciones, pero no para hablar, pues éste necesita una movilidad muy rápida y muy precisa. Es muy frecuente observar en estos niños movimientos de deglución de tipo infantil. Es decir, las arcadas dentarias quedan separadas y la lengua se interpone entre ellas, sea a nivel de los incisivos, sea lateralmente. El único movimiento que saben hacer con la lengua es este reflejo primitivo de succión. Algún fonema puede ser difícil en razón de su situación en la palabra, o por traducir una idea muy difícil de exponer por la gran emoción del niño al tener que hablar. Entonces, y sólo entonces, se produce el fallo en la articulación.

La adquisición de las gnosias y de las praxias que contribuyen a la adquisición del lenguaje y a su función simbólica están estrechamente pendientes de la madurez de las estructuras neurológicas. Por ello el niño no puede mover los labios si no se ayuda mirándose en un espejo, no puede volver a señalar el lugar donde hemos tocado su boca, no puede mostrar en un dibujo las diversas partes de la cara o relacionar ciertos lugares de la imagen con los de su propio cuerpo. Las sincinesias son habituales, y pueden ser proximales (es decir, movimientos acompañantes y parásitos de labios, mentón y párpados) y aun distales (extensión de la cabeza, contracción de brazos, manos e incluso de piernas y pies) cuando quieren hablar.

El niño con parálisis cerebral puede tener dificultades en distinguir los fonemas parecidos, por ejemplo, las consonantes sonoras y las sordas, o distinguir un fonema dentro de un grupo silábico.

Por otro lado, casi siempre presenta alteraciones de las praxias de los órganos de la fonación. El niño no sabe qué hacer para estirar la boca, redondear los labios, apoyar la punta de la lengua detrás de los incisivos superiores, etc. Por lo tanto, y debido a estas alteraciones práxicas, la adquisi-

ción de los fonemas se presenta con retraso o bien se produce un error de articulación y otro fonema o simplemente un ruido que quiere ser el fonema deseado. La praxia articularia correcta presupone una ausencia de agnosia auditiva, pues el niño debe poder comparar los sonidos que él produce con los sonidos que oye.

La organización de los fonemas dentro de las palabras supone una evolución práctica fonética mucho más elevada.

Los trastornos de la palabra en las parálisis cerebrales varían muchísimo: de la anartria total al retraso del desarrollo, a la dislalia múltiple, a la disfonía, disritmia, tartamudez, etc. Es decir, no hay un lenguaje paralítico característico. Se pueden observar defectos en la articulación de fonemas aislados, o de palabras, en el ritmo (a sacudidas, entrecortado, arrastrado y lento) o en la intensidad (tan débil que no se le oye).

Nadoleczny (1926) describe los síntomas en cuatro apartados:

1.º En las formas hemipléjicas con hemiparesia y hemiatetosis del lado izquierdo presentan trastornos afásicos o sus secuelas. Se encuentra además farfulleo, nasalidad abierta, tartamudez afásica, agramaticismo y trastornos de los acentos lingüísticos, con alteraciones de la melodía del lenguaje, de la intensidad y de la velocidad de la palabra.

2.º La diplejía cerebral como forma patológica de la vía córticobulbar-piramidal. Kobrak cree que la tartamudez grave de la enfermedad de Little es consecuencia de la lesión cerebral orgánica. Esta tartamudez orgánica se diferencia de la disfemia corriente por la falta de angustia subjetiva al hablar y porque se presenta siempre por un igual en todas las circunstancias: palabra espontánea, repetición, lectura, recitación, susurro y en el canto.

El cuadro se completa con farfulleo de sílabas y de palabras, disartria, bradilalia y convulsiones faríngeas.

3.º La parálisis pseudobulbar infantil es muy frecuente. En ella se pueden distinguir a su vez dos formas: la forma paralítica y la forma espástica.

La *forma paralítica*, según la localización de las parálisis musculares, presenta diferentes logopatías. En el lenguaje voluntario la voz falla fácilmente y se fatiga pronto. En cambio, la palabra involuntaria y afectiva en el llorar o gritar es normal, según Gutzmann (1912). A consecuencia de la parálisis de labios, lengua o paladar existen distintas disartrias con gran alteración de todos los fonemas y con nasalidad abierta. Los movimientos voluntarios del lenguaje están más alterados que las acciones reflejas o automáticas.

La manera de hablar es a veces precipitada, demasiado fuerte, a sacudidas o borrosa. Hay ligera resonancia nasal. Froeschels (1913) comprueba trastornos en la respiración.

En la *forma espástica* se observa la articulación con movimientos atáxicos. La nasalidad puede ser debida a debilidad del velo o, por el contrario, a una tracción espástica que le obliga a descender. Existen movimientos atetósicos, convulsiones incoordinadas de la musculatura de la mandíbula, lengua y cara, lo que hace que la palabra sea precipitada, golpeada y fatigante. Abadie le llama *tartamudeo disártrico*. También puede observarse una bradiartria.

Mueller y Peters (1970) presentan también un caso de PC con disartria y tartamudez. Claro está que esta tartamudez no es una disfemia.

4.º Disartria extrapiramidal. Las lesiones causadas son mucho más extendidas y por fuera de la vía piramidal y corticobulbar.

Las dificultades de la palabra son uno de los mayores impedimentos que sufre el niño. Las dificultades surgen: 1.º, por el retraso mental; 2.º, con la hipoacusia; 3.º, por lesiones corticales que originan una afasia o agnosia auditiva; 4.º, la espasticidad o falta de armonía en los músculos de la boca, laringe y sistema respiratorio; 5.º, problemas de lateralidad: hay una preponderancia de zurdos, y 6.º, por causas psicológicas. Cuanto más babeo existe, más difícil será la reeducación logopédica.

La palabra falta totalmente o el niño sólo emite algunos sonidos, a veces algunos remedos de palabra, pero la articulación es lenta, arrítmica, confusa, llena de omisiones y sustituciones de sonidos. Los intentos de hablar van acompañados por contracciones faciales, de cuello y de miembro.

En un estudio de Citrinovitz y cols. (1961) sobre 167 paralíticos cerebrales se hacen las siguientes observaciones:

- a) En las cuadruplejías graves siempre hay una rinofonía (abierta, cerrada o mixta), el habla es anártrica y hay una hipertonia muscular fonatoria.
- b) En las cuadruplejías moderadas se observan los mismos signos, pero en grado menor.
- c) En la atetosis se observa un refuerzo de vibración torácica, rinolalia y disfonía.
- d) En la ataxia la rinofonía es constantemente abierta.

Es característica del espástico la lentitud del ritmo con que emite las palabras. Esto le conduce a una gran dificultad para la formación de las mismas y aun de las sílabas. En ocasiones la voz, más que un sonido, es un gruñido. Los intentos de hablar van acompañados de convulsiones y esfuerzos incoordinados no sólo de los órganos de la fonación, sino también de todo el cuerpo.

Los movimientos de la lengua y de los labios son más difíciles que los de la laringe. El habla presenta escasas inflexiones del timbre, pero sí variaciones de intensidad y monotonía.

Adler (1962) ofrece el siguiente cuadro de logopatías en enfermos mayores de tres años de edad.

<i>Tipo</i>	<i>Numero de PC</i>	<i>Mudez</i>	<i>Disartria</i>
Piramidal	51	12	7
Extrapiramidal	17	7	9
Mixto	8	1	1
Cerebeloso	2	1	1
Total	78	21	18

El desarrollo depende de la dificultad motora y también de la capacidad intelectual. Si ambas son buenas pueden desarrollar un habla completa. Si las deficiencias son apreciables o hay además hipoacusia sólo desarrollan un habla útil para los familiares.

En una investigación de la articulación en diez niños con PC Perelló (1985) observa: cambio de fonemas consonánticos, especialmente entre *r*, *l*

y s; cambio de vocales, especialmente *u* y *o*; omisión de fonemas *t*, *l*, *d*; realización incorrecta de los fonemas oclusivos; impureza de los armónicos vocálicos, y mantenimiento irregular de la intensidad de la voz. La articulación es más lenta, entre 250 y 450 mg. por fonema, lo que produce un enlentecimiento del discurso, que dobla su duración.

Estudios de Irwin (1960) en 333 niños con parálisis cerebrales informan que la habilidad articulatoria no tiene relación con la edad, el sexo, el cociente intelectual, el lado paralizado, la posición del fonema dentro de la palabra y el diagnóstico médico. No obstante, observó diferencias entre los cuadripléjicos, hemipléjicos y parapléjicos.

Hardy (1961) señala que la disartria es ocasionada por la dificultad de aumentar la presión aérea intraoral durante el habla.

Holt (1966) señala la utilidad de la electromiografía para detectar la espasticidad de los músculos, predecir la actividad funcional de los mismos en respuesta al esfuerzo voluntario, su realización, y predecir los resultados de la cirugía ortopédica, etc.

En casos de parálisis velopalatina Hardy (1969) prefiere el uso de prótesis velar antes que la cirugía. De todas formas, pensamos nosotros, el uso del aparato debe molestar mucho a estos niños.

Más raramente ocurre que los padres exigen del niño, *para que parezca normal*, un esfuerzo que el niño no es capaz de hacer. Éste, descorazonado, termina renunciando a hablar. En uno y otro caso la esencia del problema está en que los padres no aceptan la invalidez. El niño queda recluido en casa sin otros compañeros para hablar. Es bien conocido que la convivencia con otros camaradas estimula y facilita la función apetitiva del lenguaje. Muchos niños tímidos y normales se lanzan a hablar cuando encuentran otros de su misma edad.

Leather (1954), después del estudio de 600 niños con parálisis cerebral, clasifica en doce apartados las logopatías observadas. 1.º, agenesia espástica del lenguaje, 2.º, disartria espástica, 3.º, agenesia atetósica del lenguaje, 4.º, disartria atetósica, 5.º, agenesia atáxica del lenguaje, 6.º, disartria atáxica, 7.º, disfonía espástica, 8.º, disfonía atetósica, 9.º, tartamudez, 10.º, dislalia; 11.º, retraso del habla por sordera, y 12.º, disfasia.

La parálisis cerebral presenta, pues, una serie de trastornos, los cuales influyen en alto grado en el rendimiento escolar. Entre ellos, trastornos de percepción visual y auditiva, trastornos de organización espaciotemporal y trastornos del lenguaje. Este conjunto conduce a la dislexia y disortografía, sobre todo en los hemipléjicos, menos en los atetósicos y mucho menos en los espásticos (Milhe, 1968).

Greech y cols. (1973) no encuentran correlación entre la inteligibilidad del habla y la severidad de la disartria o la sensibilidad oral.

Farmer y cols. (1974) estudian espectrográficamente el sonido neutro nasalizado, sin significado, de unos tres milisegundos de duración, que se emite antes de la palabra, que llaman ruido preverbal e indica una mala coordinación del movimiento velar.

La misma opinión tienen Itoh, Sasanuma y Ushijima (1979), quienes observan una movilidad anormal del velo, una gran variabilidad y una tendencia a permanecer en una posición neutra.

La dificultad en la articulación de /o/ indica un insuficiente control de la base de la lengua. La imposibilidad de pronunciar /g/ y /k/ es debida a la falta de fuerza de esta base lingual; en cambio el niño atetósico puede articular /k/ y no /g/, porque esta última además de la fuerza lingual requiere un control muscular y la cooperación laríngea. Esto sucede en todas las sordas y sonoras; el parálítico cerebral tiende a transformar éstas en aquéllas.

La atonía o la falta de control en el ápex lingual produce disartrias en todos los fonemas apicales /l/, /r/, /r/, /d/, /t/, etc. La ausencia de control en el orbicular de los labios altera la articulación de /u/ y las bilabiales.

La rapidez y precisión exigidas en la articulación inmediata de su fonema anterior y otro posterior (/claro/) o de un diptongo (/fui/) son muy difíciles para el atetósico. Lo mismo sucede en la laringe para alternar un fonema sordo y otro sonoro. /papá/ puede sonar como /mamá/.

5.º *Lenguaje*

La adquisición del lenguaje y la adquisición sintáctica de la frase pueden estar retardadas en el parálítico cerebral. A veces están tan retardadas que surge la duda de si se trata de una afasia. Según Chevrie-Müller (1963), esta eventualidad es muy rara. En cuanto se refiere a la comprensión sólo se puede hablar de afasia si existe una discordancia entre la edad de comprensión verbal del niño y su edad mental, y si la audición es normal. Como es natural, las pruebas de edad mental deben practicarse con tests no verbales. Este mismo autor confiesa que el diagnóstico es muy dudoso.

En cuanto hace referencia a la expresión del lenguaje, es también sumamente difícil saber si se trata de un trastorno motor que impide la fonación y la articulación o se trata de una afasia motora o de una inhibición afectiva o emotiva. Además, en tales casos habría que considerar que propiamente el niño padece una agnosia.

En ocasiones el niño espástico, por miedo de las burlas o por lo difícil de expresarse oralmente, opta por hacerlo con ademanes. Los padres y los abuelos del enfermo se sienten obligados a compensar la injusticia en aquel pobre niño desvalido con una atención exagerada y equivocada. Intentan adelantarse a sus necesidades y deseos colmándolo de atenciones y cuidados. Le hablan un lenguaje-bebé que contribuye a retenerlo en un grado de infantilismo afectivo y, especialmente, lingüístico.

Love (1964) estudia el lenguaje de 27 casos de parálisis cerebral con todas las variables de edad, inteligencia, sexo, raza, audición, estado socioeconómico y educación. Encuentra muy pocas diferencias entre ellos. No observa perturbaciones de lenguaje, de comprensión o de formulación que puedan atribuirse a la PC.

6.º *Otros síntomas*

a) *Sialorrea*. El escape de saliva por la boca es un síntoma muy frecuente en el niño con parálisis cerebral, y estorba bastante la correcta articulación.

El babeo puede ser consecuencia de una deglución de tipo infantil, a falta de tonicidad del músculo orbicular de los labios o a la introducción

del borde lateral de la lengua entre las arcadas dentarias, lo que produce un canal que del orificio de Stenon facilita la salida de la saliva por la comisura labial.

Si la lengua es muy grande, se puede considerar su resección quirúrgica.

b) *Dismorfosis maxilodental*. La deformación de la cara y boca es bastante frecuente en estos niños. La forma de los maxilares depende en alto grado de las presiones musculares que sufren. Éstas deben ser equilibradas entre los músculos de la lengua y los músculos de los labios y mejillas. Si un grupo muscular predomina encima de otro se produce una deformación de los maxilares.

Puede influir asimismo la deglución de tipo infantil, succión del dedo pulgar, etc.

c) *Trastornos motores corporales*. Tardieu y C. Müller señalan la importancia que tiene para la fonación el eje corporal y los miembros, los trastornos del mantenimiento de la cabeza, cuello y tronco, y los movimientos involuntarios de los miembros.

A veces la cabeza se cae hacia delante, atrás o hacia los lados, lo que representa una dificultad suplementaria para el habla. Las dificultades para mantener en posición el tronco trastornan los movimientos respiratorios.

Los trastornos tónicos perturban la movilidad de las mandíbulas por espasmos de los músculos masticadores. La boca queda ampliamente abierta o, al contrario, bloqueada. El reflejo tónico del cuello, que aparece cuando el niño quiere hablar, se acompaña de un bloqueo de la mandíbula en posición asimétrica. Es característico de estos pacientes la incapacidad para mover cualquier parte del cuerpo en forma independiente con respecto al resto del mismo.

d) *Lectura*. Los atetoides sufren el mayor porcentaje (84%) de retrasos en la lectura y los hemipléjicos el menor (46%). La difícil articulación influye en ello, así como el nivel intelectual (Barch y Rudell, 1962).

e) *Cardiocirculatorio*. Cantrill (1976) encuentra que la frecuencia cardiaca aumenta cinco veces con el acto de hablar en los sujetos con PC.

f) Tratamiento

El tratamiento del paralítico cerebral debe iniciarse lo más precozmente posible. El momento ideal es a los tres meses, en que el diagnóstico puede ser ya bien establecido en la mayoría de los casos. Este tratamiento precoz permite reducir la sintomatología del niño, modificar su cuadro clínico, evitar la aparición de grandes anomalías motrices y en un 60% de los casos conseguir una recuperación funcional aceptable.

En síntesis, el tratamiento consiste en someter al niño a una serie de estimulaciones que faciliten su evolución psicomotriz normal y evitar todo aquello que favorezca las respuestas motrices anormales. En el Centro Piloto Arcángel San Gabriel siguen la técnica de educación de las madres, preconizada por la profesora Grissoni-Colli. Consiste en preparar a las madres de forma que sepan en qué posturas deben colocar a sus hijos, cómo deben cogerlos, etc., para no desencadenar toda su movilidad refleja y a la vez que aprendan cómo deben relacionarse con el niño, cuáles son los tipos de jue-

go, formas de dar de comer, etc., que estimulan y facilitan al niño el realizar su evolución psicomotriz. Es de destacar la eficacia de este tratamiento precoz, que debe ser realizado por la madre, según demuestran las experiencias de la mayor parte de los países europeos.

A partir de los tres años, o quizás un poco antes, ciertos aspectos del tratamiento deben ser aplicados ya por personal especializado. El internamiento o la asistencia a centros de rehabilitación adecuados se inicia a los cinco años. En ellos recibe asistencia de cuatro tipos: *Fisioterapia*, en la que el niño aprende a relajarse, a estructurar sus reacciones de equilibrio normales, a modificar o controlar sus posturas, etc. *Terapia ocupacional*, en la que se realizan tres tipos de actividades: 1.º Realización de movimientos específicos mediante juegos adecuados. 2.º Mejorar la coordinación y la habilidad. 3.º Aprendizaje de las actividades de la vida ordinaria. *Logopedia*, tratando las dificultades de la respiración del niño, las disartrias, etc. *Pedagogía*, en donde, aparte de una educación sensorio-perceptiva, se procura que las dificultades de movimiento y de comunicación del niño no sean motivo para retrasar su escolaridad.

En algunos casos, quizás en un 30%, se utilizan aparatos ortopédicos, que son algo distintos de los utilizados por los poliomiélicos, férulas contra deformidades, prótesis auditivas en los hipoacúsicos, etc.

Wainer (1965) informa de la eficaz ayuda de la psicoterapia.

Ponces y Roldán (1977) afirman que reducir la estimulación del lenguaje a una simple estimulación fonética es una desconexión con la realidad. Es, pues, necesario una estimulación global.

Según la opinión de los Bobath (1950), lo más importante es desarrollar la propiedad de la inhibición muscular. Si el niño no hace un movimiento determinado, es que hay varias o muchas tensiones musculares que se lo impiden. Es necesario inhibir los reflejos, que pueden ser normales, pero que son inoportunos.

Antes de la actividad logopédica la madre debe procurar que exista entre ella y el niño una comunicación no verbal y que el niño encuentre en esta actividad placer y que sea gratificante.

La finalidad última del tratamiento es conseguir que el niño con PC pueda inhibir su comportamiento inmaduro y facilitar el más maduro a niveles sucesivamente superiores del sistema nervioso central.

Para la escuela de Tardieu (1965) la finalidad del tratamiento debe enfocarse a la obtención de la relajación de los músculos afectados por una tensión anormal, a reforzar las contracciones musculares deficientes y a obtener una sincronización de los músculos agónicos y antagonicos.

Fisioterapia

Una buena posición corporal y una buena relajación son aspectos importantes para obtener un habla lo más correcta posible. Para adquirirlas se recomienda el golpeteo con las palmas de la mano de la espalda central a un ritmo de 68 golpes por minuto durante dos minutos; movilización de la cabeza y cuello suave y lentamente en todas las direcciones y circularmente; situándose detrás del paciente, el fisioterapeuta agarra sus hombros y desliza el pulgar por encima de las paletillas; el paciente, sentado, quiere hacer movi-

mientos con el cuerpo que el logopeda intenta impedir; el paciente sujeta con los brazos extendidos un bastón horizontal y el fisioterapeuta lo sujeta entre las manos, impidiendo los movimientos en todas las direcciones que el sujeto quiere realizar.

Terapéutica médica

En realidad no existe una terapéutica específica ni verdaderamente eficaz. No obstante, está plenamente indicada como beneficiosa el hidrato de piridoxina (vitamina B₆) a dosis de 50 a 300 mg. diarios; la centrofenoxina a dosis de 100 a 250 mg. diarios; vitaminas E, B₁ y B₁₂, etc.

En general, los relajantes pocas veces producen resultados aparatosos y en muchas ocasiones ni siquiera aparentes. No obstante, es adecuado intentar obtener una relajación medicamentosa, sometiendo a control sus resultados, suspendiéndola si éstos son negativos. En algunos casos con hipertónías permanentes el valium ofrece un cierto grado de relajación que facilita el tratamiento rehabilitador.

Durante la primer infancia, y en algunos casos posteriormente, puede estar indicada la administración de glutamina u otros derivados del ácido glutámico, a dosis de 0,50, 1 o 2 g. diarios. Las crisis epilépticas son subsidiarias del tratamiento adecuado a su tipo e intensidad. Los trastornos oculares, primordialmente el estrabismo, así como las hipoacusias deben tratarse muy precozmente.

Hardy y cols. (1961) recomiendan la faringo-plastia para que el niño pueda elevar la presión aérea intraoral y así facilitar la articulación de los fonemas.

Marsh (1965) recomienda el diazepam para una mejor relajación. Los que reaccionan mejor son los atetósicos, pero no tiene efecto sobre el apetito, la masticación, la deglución, el habla o la enuresis. Tampoco Angara y Whittaker (1965) encuentran grandes beneficios. Un caso tratado por ellos empeoró al suprimir el tratamiento con diazepam y en todos los pacientes se presentó somnolencia.

Engle (1960) tampoco observa notables beneficios.

Para aliviar el babeo tan molesto Shavell (1977) propone la extirpación bilateral de las glándulas submaxilares, la disección del conducto de la parótida y su colocación más hacia atrás.

g) Tratamiento logopédico

El tratamiento es complejo y requiere un equipo compuesto por el neurólogo, el pediatra, el foniatra, el oftalmólogo, el ortopedista, el psicólogo y el logopeda.

Si la parálisis cerebral se descubre precozmente antes de la aparición normal del lenguaje, la madre desempeña un papel importantísimo en su eclosión. Ésta debe sonreír y hablar continuamente al bebé. Debe mostrar el mayor placer y entusiasmo ante la menor manifestación fonatoria del pequeño. El niño debe vivir dentro de *un baño de palabras*, como dice Chevré-Müller (1963). Cuando el pequeño en su balbuceo produce un sonido parecido a un fonema, la mamá debe repetirlo incansablemente hasta que aquél lo vuelva a repetir varias veces. Para que el niño adquiera lengua-

je es necesario que vea cosas, que se mueva, que las pueda coger. Por lo tanto no hay que abandonarlo echado en la cama todo el día, sino variarle de posición para ampliar sus horizontes, llevarle de paseo para que vea y observe los múltiples aspectos del mundo ambiente. El lenguaje debe acompañarle siempre. *¿Oyes a papá que cierra la puerta?, ¿oyes el auto que pasa por la calle?, ¿oyes el niño que grita? Ves, mamá se pone el abrigo, guarda tus paquetes, el oso está sentado, la muñeca está de pie, huele la flor, el chocolate es dulce, la cazuela está caliente, el agua está fría,* etc. Las cosas deben ser denominadas claramente, las frases deben ser cortas pero correctas, no emplear palabras infantiles. Los familiares del niño no deben emplear con él un vocabulario complicado ni tener conversaciones superiores a su capacidad.

Son muy útiles los libros de imágenes, las historietas que se cuentan con gestos, las canciones infantiles, tanto para enriquecer el vocabulario como para dar entonaciones y la melodía del habla. El niño a quien todo se le da hecho, cuyo más mínimo deseo se satisface antes de que lo exprese, no tendrá necesidad de hablar.

Tardieu propone las frases de elección *¿Quieres chocolate o confitura? ¿Quieres el libro de cuentos o la muñeca?* Con este método obligamos al niño a hablar y además favorecemos el desarrollo de su personalidad. Es frecuente que cuando solicitamos que el niño diga algo, entonces no lo quiere decir. Con estas preguntas es más fácil que conteste. No debemos caer en el error de querer que el niño en los primeros tiempos hable correctamente y aceptamos con las mismas muestras de contento todos sus intentos de fonación y articulación.

El lenguaje es muy influenciado por las emociones y por los fracasos lingüísticos. El niño y su expresión verbal deben rodearse de una atmósfera de comprensión y ternura. El agobiar todo el día al niño haciéndole repetir palabras y señalando sus defectos puede conducir a la mudez o la tartamudez. El atetósico se fatiga con facilidad; por lo tanto, no hay que exigirle una actividad agotadora, pero sí se le puede hablar largos ratos contándole cosas que le interesen, pero sin que él tenga que contestar. Los temas a explicar deben adaptarse a la edad del niño: ni ser tan simples que le aníen o tan elevados que no pueda comprender.

Es conveniente que trate con niños normales para su estímulo y para prepararle paulatinamente a futuros desengaños.

En países bilingües habrá que ponerse de acuerdo entre familiares y logopedistas para escoger un solo idioma a fin de facilitar la adquisición del lenguaje.

1.º *Relajación general*

Si el niño está relajado, el logopeda obtendrá mejores resultados en el habla; por ello es útil que éste, si no trabaja en un centro con fisioterapeutas, conozca algo sobre ello. Es muy útil un cambio de impresiones entre estos dos profesionales sobre lo que se debe hacer con cada niño en particular.

La relajación tiene importancia por cuanto facilita una situación basal para que el niño pueda controlar mejor su actitud fonatoria. No obstante, en el momento de iniciar la fonación aparecen las distonías, los movimientos atetósicos, aumenta la hipertonia, etc. Si el niño no se encuentra en pos-

tura adecuada, esta actividad anormal provoca un desequilibrio postural del niño que le condiciona mayores espasmos, movimientos atetósicos, etc.

Por consiguiente, junto a la primera situación de relajación-seguridad, debe añadirse un control de la postura del niño para evitar que sus desequilibrios posturales sean un motivo más que entorpezca el aprendizaje fonético.

Bobath (1959) intenta inhibir las actividades reflejas anormales mediante unas ciertas posturas corporales que esquematizamos en la figura 8. Para nosotros nos son útiles sobre todo las posiciones que hacen perder la tensión en la región cervical. Se ayuda a inclinar la cabeza hasta que la barbilla toque el esternón y luego extenderla con lentitud.

Albitreccia (1961) recomienda la aplicación de una mascarilla de arena sobre la cara. Ello ayuda a la relajación de los músculos faciales y sobre

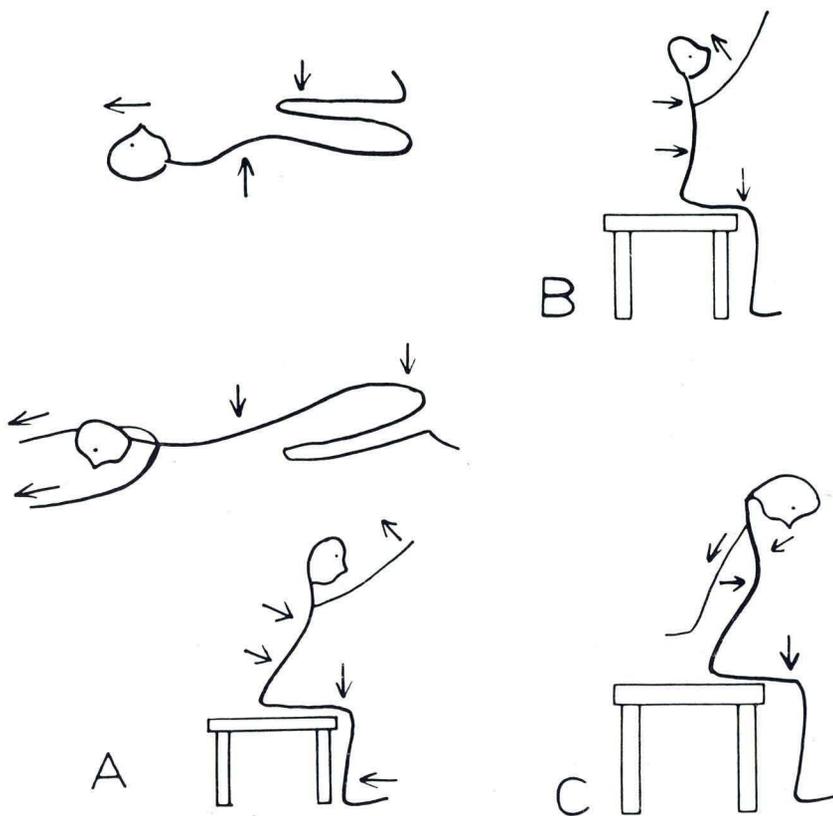


Fig. 8.— A) Posiciones de inhibición de reflejos. B) Posición que facilita los fonemas velares. C) Posición para articular los fonemas alveolares.

todo labiales, y da una sensación propioceptiva de la movilidad muscular de los mismos. Con ello el niño toma conciencia de sus músculos. El peso del saquito de arena varía según la edad y se pone durante unos diez minutos.

La colocación de sacos de arena para sujetar o apoyar los miembros va muy bien. La música suave ayuda a la relajación y estimula el sentido rítmico. Lo mismo puede decirse de la gimnasia rítmica. Un ambiente con luz indirecta tranquiliza más al niño.

Se puede obtener mejor la relajación de los músculos respiratorios golpeando suavemente los hombros y el cuello del niño, girando su cabeza de un lado a otro, cogiendo el mentón y moviéndolo suavemente, dejando caer la cabeza hacia delante y hacia los lados, bostezando, frunciendo la frente y relajándola, llevando los labios hacia delante y luego soltándolos, cerrando los ojos fuertemente y luego abriéndolos lentamente, abriendo la boca sin fuerza.

Todos los movimientos pasivos deben ser hechos lentamente y con suavidad, si no se provoca inmediatamente un espasmo de signo contrario.

El logopeda debe hacer que la situación en la que se encuentra el niño sea agradable, placentera y libre de toda excitación.

Coffman y Backus (1953) y Schoeil (1958) creen muy útil la rehabilitación en grupo, pues permite la educación de un 25% más de niños, evita la tendencia de éstos al aislamiento y el sentimiento asocial, ayuda a su ajuste psicológico, se desarrolla la comunicación por el lenguaje, estimula al espíritu de emulación y superación, etc.

Froeschels (1952) recomienda el entrenamiento rítmico, pues éste requiere una buena sincronización entre los músculos antagonistas. A estos enfermos les es más fácil el ritmo rápido y luego se pasará a la adquisición del ritmo lento. Se empezará siempre por los músculos menos afectados, y luego se pasa a los movimientos de masticación, de rumiación, lateralización de lengua, elevación de la misma, de los labios, etc.

2.º *Masticación y deglución*

La masticación y la deglución son llamadas *actividades prefónicas*, pues estas funciones se sirven de los mismos músculos que para la fonación; con ello preparan la coordinación, la fuerza y la agilidad necesaria para hablar.

Siempre que sea posible se harán ejercicios de succión, deglución y masticación, pues preparan la musculatura fonatoria. Así se le colocará una bolita en la boca para que vaya moviéndola (cuidado con la deglución y el atragantamiento; por ello la bolita puede estar sujeta a una cadenita); untar el labio superior con miel o azúcar para así, al lamerla, obligarle a sacar y elevar la lengua..., instrumentos sonoros de viento. Botón con un hilo, colocado detrás de los labios, y el logopeda tira de él.

El primer alimento ha de ser triturado, dado con una cuchara pequeña, cuyo mango ha de estar curvado, de manera que el niño esté obligado a tragar al menos una pequeña cantidad y abrir y cerrar la boca (el movimiento ha de ser siempre acompañado y guiado por la mano puesta debajo del mentón). Los alimentos serán de fruta triturada con un bizcocho desmenuzado dentro. Mermelada con galletas en su interior. Pequeños trozos de plátano. La primera vez el alimento se pondrá dentro de la boca para que el niño

pueda tragarlo. Sucesivamente se irá colocando más hacia fuera, es decir, hacia la parte anterior de la boca, hasta apenas ponerlo dentro, sino junto a los labios, de modo que el niño deba hacer el movimiento de coger el alimento, moviendo labios y lengua, y llevarlo entre los dientes para masticarlo. Si no consigue hacer el movimiento se le pondrá el alimento entre los dientes, y se acompañará y guiará la mandíbula del niño con la mano. Se le dará crackers salados, fáciles de disolver en la boca y gustosos; galletas mojadas con leche, pastas, galletas sin mojar, pera rallada, manzana rallada, bizcochos duros, carne trinchada mezclada con el puré, carne a trocitos dentro del puré. Darle trocitos sólidos: un garbanzo, un trocito de plátano, una galleta salada, etc., poniéndoselos:

—Entre dientes y labio inferior.

—Entre dientes y labio superior.

—Debajo de la lengua.

—Entre dientes y lengua.

—Entre dientes y lengua, a un lado y otro de la boca, primero en la parte anterior y luego progresivamente hacia atrás.

—Entre dientes y labio superior e inferior, iniciando el ejercicio, primero en la parte anterior de la boca y luego colocando el trocito progresivamente hacia atrás.

Los caramelos con un palo de madera sirven para hacer la lateralización de la lengua y para alzarla. Se ponen los caramelos fuera de la boca a derecha e izquierda, arriba y abajo, de manera que el niño se vea obligado a empujar el caramelo con la lengua.

Estos caramelos sirven igual para hacer tragar la saliva y aprender a controlar el babeo mientras chupa el caramelo. Para obtener la masticación son útiles los caramelos de azúcar.

Tragar cucharaditas de líquido con la cabeza en posición vertical o ligeramente inclinada hacia atrás. Colocarle el líquido en la parte anterior de la boca (debajo de la lengua, por ejemplo). El ejercicio se hará progresivamente con la cabeza vertical, y luego ligeramente inclinada hacia delante, de tal modo que el niño deba hacer movimientos con los labios y lengua para llevar la pequeña cantidad de líquido hacia atrás y tragarlo. Es mejor usar para este ejercicio naranjada, agua azucarada o cualquier líquido que al niño le guste, para incitarle a tragar.

Colocarle un guialengua de 0,5 cm. de alto entre las muelas para mantenerle los dientes separados y luego hacerle juntar y separar los labios muchas veces. Si el niño no puede hacer el movimiento, ayudarle a hacerlo con las manos.

Kubomue (1958) recomienda el método masticatorio de Froeschels, con el que ha obtenido éxitos. El tratamiento debe empezar a los 2 o 3 años, pero como a esta edad el niño puede deglutir accidentalmente el chicle, utilizar un trozo de alga marina de 2 × 7 cm. para que el niño aprenda a chupar y luego, poco a poco, a masticar. En realidad muchas veces la masticación y la deglución están también impedidas o dificultadas.

Si el niño puede masticar se empieza por ejercicios de succión a través de un tubo. Los labios deben aprender a apretar el tubo. Luego se colocan pequeños trozos de pan entre los molares y se cierran los labios. Con los dedos se ayuda a los movimientos de masticación.

Peapak recomienda un programa preparatorio para el lenguaje basándose en ejercicios de alimentación. Así, hay que poner poca cantidad de alimento en su cuchara, evitar que el niño coja el alimento de la cuchara con los dientes y sí con los labios, evitar que para tragar eche la cabeza para atrás; el niño debe estar sentado en posición recta, hemos de mover sus mandíbulas con nuestras manos para enseñarle cómo se mastica; poner la comida en los dos lados de la boca para que con la lengua tenga que ponerla en el centro; no darle pedacitos triturados de pan o galleta, sino hacer que los rompa con los dientes; cuando degluta hay que hacerle tocar su propia garganta para que note sus movimientos de deglución; que aprenda a beber del vaso sin mover la mandíbula; hacerle beber a través de un tubo delgado con los labios bien apretados; alabarle cuando come él solo y bien; recordar cerrar los labios mientras come; tener la mesa limpia para acostumbrarle a la limpieza, etc.

La sialorrea es uno de los síntomas más molestos. Se ha propuesto medicaciones parasimpáticas para reducir la cantidad de secreción salivar, la radioterapia para esclerosar las glándulas salivales y la ligadura de los conductos excretores, pero esto es doloroso durante varias semanas y termina por fistulizarse. Van de Heyning y cols. (1980) proponen la disección del conducto de Stenon y abocarlo en la faringe por un túnel submucoso. Así, la saliva cae directamente en la faringe. Por otra parte, extirpan las glándulas salivales submaxilares.

Blanchard (1964) informa que la mejoría en el control de la succión desarrolla una mejor articulación.

Para desarrollar esta succión Palmer (1947) recomienda el siguiente procedimiento. Un tubo de unos 30 cm. de largo y 4 mm. de diámetro se llena de un jarabe o de extracto de carne y se ocluye con el dedo un orificio terminal del mismo. El otro extremo se introduce entre los labios. Se mantiene el tubo ligeramente elevado para que el líquido descienda hacia la boca. Paulatinamente el tubo se coloca horizontal. Cuando el niño empieza a chupar, se desciende lentamente el extremo del tubo hasta unos 5 cm. por debajo del nivel de la boca.

Se ha de tener cuidado para que el niño no desvíe la mandíbula hacia el lado más espástico cuando haga los ejercicios de masticación. Puede ayudar al contacto con una pelota o una muñeca blanda.

Para reforzar los músculos de los labios, Froeschels (1952) recomienda el ejercicio siguiente: El enfermo debe coger, solamente con los labios, tapones de corcho de distintos tamaños (de 3 a 1 cm.) y luego expulsarlos sólo con el movimiento de los labios.

El mejoramiento de la tonicidad del músculo orbicular de los labios se traduce por una eliminación de la sialorrea.

Otra manera de dirigir y movilizar los labios es la siguiente: los dedos pulgares del logopeda se colocan encima del labio inferior del enfermo, los índices encima del labio superior y los demás medios cierran las alas de la nariz.

Marland (1951) afirma que un niño que no puede sostener la cabeza estando en decúbito prono y no puede comer alimentos sólidos no está en condiciones de iniciar la reeducación logopédica.

Mysak (1959) recomienda sacudir los labios con un rápido movimiento oscilatorio anteroposterior. Para ello es útil un tipo de guialenguas que hemos construido. Las mejillas se condicionan colocando los pulgares por dentro de la boca y moviéndolos entre la mejilla y los dientes en varias direcciones. Aquí también los guialenguas son útiles.

3.º *Audición*

La hipoacusia debe tenerse en cuenta en la reeducación del lenguaje en el niño con parálisis cerebral, pues aquélla se presenta con cierta frecuencia.

Chevrie-Müller (1963) afirma que esto presenta serios problemas para el reeducador y que, aun en Francia, no están preparados satisfactoriamente para resolverlos. Estos niños pueden presentar dificultades de figura-fondo. Por lo tanto, puede serles difícil distinguir las palabras del fondo ruidoso del ambiente.

Al paralítico cerebral con sordera debe colocársele una prótesis acústica de mediana intensidad de ganancia. El molde auditivo debe ser flexible, pues como estos niños se caen mucho podrían herirse el conducto auditivo externo.

En los atetósicos que se mueven continuamente es difícil sacar un buen molde del oído, pero debe intentarse, pues con la extrema movilidad de estos enfermitos el molde tiende a caerse continuamente. El caer y volver a poner irrita mucho la piel del conducto, lo que puede conducir a la imposibilidad de llevar la prótesis. Es mejor que la prótesis se coloque en el bolsillo de la camisa del otro lado en que se lleva el molde auricular. El cordón que une ambos debe pasar por debajo de la axila y por detrás del cuello. Así se evitan los tirones del mismo por el enfermo o por los otros niños, que pueden romperlo y herir la oreja que lleva el auricular.

Si el niño cae siempre de un lado y la sordera es bilateral e igual, se colocará el auricular en el oído opuesto al lado de la caída.

Ewing cree que a veces no hay una gran hipoacusia, pero la audición se desarrolla más lentamente por la incapacidad de mover la cabeza hacia la fuente del sonido.

Al paralítico cerebral con hipoacusia, además de la prótesis, hay que hablarle lentamente, con voz bien timbrada y articulando claramente. Los familiares deben hacer lo mismo. En casos de sordera total la enseñanza deberá hacerse con el método mímico, utilizando la labiolectura y el ademán.

Las clases de reeducación auditiva deben llevarse a cabo en un ambiente silencioso y sólo debe hablar el logopeda, recalcando bien las palabras más significativas de sus explicaciones. En los casos de agnosia auditiva o de comprensión el uso de la prótesis auditiva tiene una utilidad sólo en cuanto proporciona un estímulo de mayor intensidad.

Para el desarrollo de la discriminación auditiva se empieza por hacer colocar una consonante distinta entre dos vocales iguales /ama, aba, ata, apa, afa, aca, omo, oto, opo, ofo, oco/. Luego intercalar una consonante entre dos vocales distintas /amo, abo, ato, apo, afo/, etc. Intercalar una consonante distinta entre dos vocales iguales: /pala, pata, pana, pava, paga/, etc.

Según Alvin (1961), la música es muy útil para el tratamiento emocional del niño paralítico.

El logopedista procurará que el niño con PC aprenda a escuchar a otras personas para que copie los sonidos que producen y, por otro lado, que se escuche a sí mismo, a fin de juzgarse y compararse con aquéllos.

4.º *Respiración*

El primer problema es el de controlar la respiración. Es evidente que a causa de la edad y enfermedad del niño no es posible obtener este control activamente. Se procurará obtenerlo por vía indirecta. He aquí unos juegos para conseguirlo:

—Apagar velas de distintos tamaños y a varias distancias. La primera vez se ha de poner la vela cerca, de manera que el niño la pueda apagar sin esfuerzo. Luego alejarla progresivamente.

—Soplar con pitos y trompetas adecuados. Deben ser de colores diversos y vivos. Primero la boquilla de la trompeta o pito debe tener la forma adecuada para que el niño pueda mantenerla entre los labios sin esfuerzo (anchas y redondeadas se aguantan mejor en la boca); más tarde se acostumbrará al niño a tener en la boca boquillas de diferentes tamaños y más pequeñas.

—Soplar plumas, papelitos, polvo de tiza desparramados sobre la mesa, que el niño hará alejar o volar.

—Hacer burbujear agua, soplando por un tubo, cuyo grosor ha de ser el más conveniente para el niño. Más adelante se irá disminuyendo el diámetro.

—Soplar molinillos de viento.

—Pasarse una pelota de ping-pong encima de la mesa, entre dos niños, por medio del sople.

—Utilizar perfumes para obtener la inspiración nasal.

—Hacer pompas de jabón. Deshacer jabón en un vaso y hacer soplar con un tubo de plástico.



Fig. 9.— Ejercicios de respiración abdominal.

- Aspirar agua con un tubo de plástico.
 - Hinchar globos de goma.
 - Respirar rápido, jadeando como un perro.
 - Hinchar las mejillas para retener lo más posible el aire.
- Esto además obliga a elevar el velo del paladar.

Será útil al lector leer las normas generales y ejercicios para establecer la respiración diafragmática que se describen en el tomo III, capítulo 3. Hay que tener en cuenta que la duración de la espiración varía según la posición corporal.

El logopeda acompaña los movimientos respiratorios aplicando ambas manos en los hemitórax, o una en el esternón y otra en el abdomen. Se trata de asistir a la respiración, no de forzarla, y en particular intentar alargar la respiración evitando que se entrecorte. Al final de la inspiración y de la espiración se hace una pequeña pausa para que el niño las distinga y las diferencie bien.

Rood (1954) indica que la colocación de un cubito de hielo en el epigastrio puede hacer cambiar el tipo de respiración clavicular en un tipo diafragmático.

Dudley y Lennon (1962) también recomiendan esta aplicación del frío, así como estimulaciones con cepillos.

Takahashi (1986) mejora la duración de la fonación con la metodología de Bobath.

Perkins (1983) recomienda, en decúbito supino, flexionar las piernas sobre el abdomen y apretar las rodillas contra el tórax, para expulsar el aire pulmonar, seguido de la extensión de las piernas sobre la mesa, lo que facilita la inspiración.

Otro ejercicio aconsejable es el de la mariposa. El niño se sienta en un taburete y el logopeda permanece de pie detrás de él. Se colocan las palmas de sus manos en la nuca. El logopeda empuja con suavidad los codos hacia atrás para luego llevarlos hacia delante y abajo, flexionando la cintura, y colocarlos, junto con la cabeza, encima las rodillas.



Fig. 10.— Ejercicios de respiración con inmovilización de las piernas.

Jones y cols. (1963) mejoran el volumen pulmonar y regularizan los movimientos respiratorios. El aire de reserva disminuye con estimulaciones eléctricas en los músculos respiratorios y en el músculo recto abdominal.

5.º Fonación

Igual que en el niño normal, la posición que va mejor para empezar a emitir sonidos es el decúbito supino. Las piernas dobladas, los brazos flexionados y la cabeza hacia atrás; es decir, antes que la fonación hay que buscar la relajación. El laleo se puede provocar haciendo vibrar el tórax y/o la laringe con la mano extendida mientras el logopeda produce vocalizaciones. Después de un tiempo se produce la vocalización espontánea. A veces incluso se manifiesta solamente con las posiciones de inhibición de reflejos. Esta técnica facilita asimismo los procesos respiratorio-fonatorios utilizando mejor los movimientos diafragmáticos.

En general, todos los niños producen sonidos al llorar, al reír o al gritar, que deben ser aprovechados como base para la producción de sonidos para hablar. Este balbuceo se facilita con técnicas particulares. Los fonemas bilabiales se fomentan durante la fonación mantenida, produciendo movimientos del labio superior con tres dedos de la mano mientras el pulgar aprieta por debajo el mentón. Los fonemas labiodentales se hacen con la misma posición de la mano, pero los tres dedos empujan el labio inferior hacia arriba para contactar con los incisivos superiores. Los fonemas velares se facilitan por la presión rítmica por encima del hueso hioides.

La imitación de ruidos del tren, de los automóviles y de los animales sirve para la adquisición de diversos tonos y timbre, además de ser muy divertido para el niño.



Fig. 11.— Ejercicios de soplo.

Luego se pasará a la fonación de las vocales, pero evitando siempre que sea posible la presentación de espasmos. La risa espontánea no provoca contracciones. Consúltese la corrección de los sonidos vocálicos en el tomo VIII, capítulo 3, IV, E.

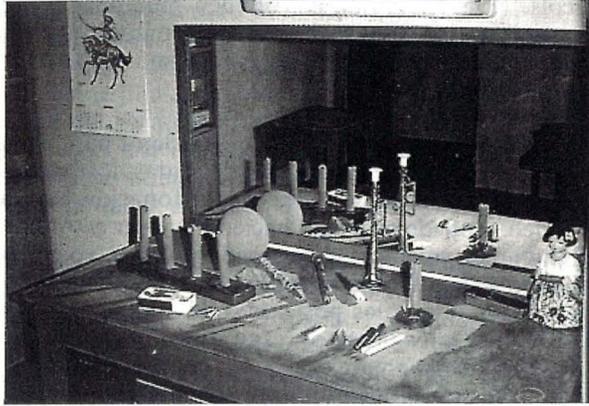


Fig. 12.— Material para ejercicios de sopló.

Para ejercitar la función glótica Perkins (1983) ocluye durante unos instantes las narinas, para que el niño intente hacer una inspiración más profunda; otras veces da a oler vinagre o amoníaco, y en otras ocasiones cosquillea la fosa nasal para provocar el estornudo.

Para aumentar la intensidad de la voz se hacen ejercicios del puñetazo, apretar las manos una contra otra delante del pecho, tos prolongada, etc. Es útil que el niño compruebe la intensidad de su voz por medio de un oscilógrafo.

Es frecuente en estos niños que, al intentar fonar, se les bloquee la respiración y la glotis. Cuando están relajados y sujetos tienen un tiempo de fonación mayor. Los atetósicos, cuando se les solicita un movimiento, hacen totalmente lo contrario. Debemos aprovechar los sonidos espontáneos de llorar, reír y chillar para repetirlos y estimular al niño a hacerlo. Con una caja de la que sale un monigote a resorte, se exclama un ¡oh! cada vez que sale el muñeco, y se repite hasta que lo haga el niño.

El juego del secreto consiste en que, con gran misterio, se dice al niño: *Voy a decirte un secreto*, y a ras del oído se articula un ruido; luego el logopeda coloca su oreja para que sea el niño quien diga el secreto.

Las canciones infantiles muy ritmadas pueden ser un buen medio para estimular la voz del niño.

6.º Articulación

Los padres tienen mucho interés en que el niño hable, pero el logopeda no debe dejarse llevar por esta precipitación. Se empezará con la articulación cuando se haya pasado satisfactoriamente por todas las etapas previas descritas.

Al principio se puede aprovechar también el lenguaje extraverbal, es decir, la mímica, como medio expresivo, pero lo haremos con prudencia y sólo como elemento de introducción al lenguaje hablado. Los movimientos articulatorios deben hacerse primero aislados y luego coordinados. Empezar por los fonemas sonoros y por las sílabas inversas que son las más fáciles. Diri-

gir los ejercicios de una manera progresiva, valiéndose de todas las estimulaciones cinéticas, cinesiológicas, visuales y auditivas. Con los guialenguas se intenta movilizar, dirigir o dificultar la movilidad de la lengua.

El aprendizaje del habla debe seguir las etapas fisiológicas. Cuando el niño articule los fonemas, empezaremos la enseñanza de sílabas con sentido o palabras monosilábicas. Las sílabas sin sentido, sólo para aprender los movimientos de la articulación, son más difíciles de conseguir.

Algunos autores recomiendan que el niño acompañe cada sílaba con un movimiento del brazo. De esta manera es más consciente de cada sílaba y no se deja ninguna sin articular. Edwards (1957) comunica los efectos beneficiosos que obtiene con movimientos de coger y soltar la mano. Se basa en que la mano está relacionada con los movimientos de comer y con la exploración del mundo exterior. Generalmente, en el niño normal se desarrolla antes la manipulación con la pinza digital que el habla. Por lo tanto, enseñaremos aquélla antes que ésta. Ésta debe desarrollarse con sentido rítmico, acompañada de canciones infantiles y cierre y abertura de la mano.

La enseñanza del lenguaje es muy importante para la escritura de estos niños. Harrison (1965) propone el *entrenamiento direccional* para la enseñanza de la escritura. Consiste en que el niño imita con los brazos y manos la forma de la letra y al mismo tiempo la describe así: *la b es un palo recto y al final una curva hacia la derecha*. Con ello ha logrado facilitar y posibilitar la escritura.

El cierre del velo palatino se facilita con la posición de la cabeza en extensión y viceversa.

Para evitar repeticiones sobre los movimientos del velo del paladar, remitimos al lector al tomo VIII, capítulo 4, V, 8, b donde hallará todos los procedimientos para la movilización del velo del paladar, que tanta importancia tiene para el habla correcta.

Para los movimientos de los órganos de la articulación, se obliga al niño a cerrar la boca para que respire por la nariz y como preparación para la articulación de los fonemas bilabiales.



Fig. 13.— Ejercicios de articulación con el cuerpo inmovilizado.

Westlake (1951) señala que hay unos movimientos que facilitan la ejecución de otros. Así, por ejemplo, la flexión del cuello hace elevar la lengua, la extensión cervical la deprime; al elevar la mandíbula se eleva la lengua; se cierran más fuertemente los labios si se hace morder un trozo de goma entre los molares; algunos levantan la lengua si se mantiene la boca abierta; se lateraliza la lengua si se impide la lateralización de la cabeza; se cierran mejor los maxilares si se impide tirar la cabeza hacia atrás; se disminuyen los movimientos atetósicos si se entrelazan los dedos; se impide la abertura exagerada de la boca con un tirante sujeto encima y rodeando la cabeza. Según los casos, será menester reforzar los distintos grupos musculares que están más afectos.

El juego infantil de la lengua puede ayudar y al mismo tiempo divierte al niño. El logopeda se tira de la oreja derecha y al mismo tiempo saca la lengua hacia la derecha; se tira del pabellón auricular izquierdo y dirige la punta de la lengua hacia la comisura izquierda; se tira de la nariz y la lengua se coloca hacia arriba; se tira de la piel anterior del cuello y la lengua se introduce dentro de la boca. El niño debe imitar estas muecas.



Fig. 14.— Ejercicios de movilización de lengua.

Las espátulas guialenguas producen, a veces, contracciones musculares. Por ello las debemos utilizar en sentido contrario. Si queremos que el niño tire la lengua hacia la derecha, la empujaremos con la espátula plana hacia la izquierda. Con otra espátula de bola podemos cosquillear los puntos de articulación que deben contactar. Para reforzar los labios hemos construido una espátula especial. Para darle sensación cinestésica de contacto se coloca un trozo de esponja blanda entre los labios y que éstos la sostengan, aunque los maxilares estén entreabiertos.

Kabat (1947) utiliza mucho estos ejercicios de resistencia al movimiento deseado; con ello obtiene contracciones más fuertes de los músculos afectados. Lefèvre (1952) los emplea con éxito en la enseñanza del habla.

Rood (1954) utiliza la percusión suave de los músculos de los labios, lengua, velo, etc. Con ello se les estimula a la contracción y se mejora su circulación sanguínea.

Froeschels (1952) indica que, al principio, la intención del niño debe ser acompañada por el movimiento pasivo. Es decir, cuando indicamos al niño que levante la punta de la lengua y él hace esfuerzos para hacerlo, nosotros con una guialengua elevaremos el ápex lingual. Del mismo autor es la frase:

El logopeda consciente trabajará exclusivamente durante varios meses en los músculos antes de enseñar la articulación.

El movimiento de lateralidad de la mandíbula, como en el rumiar (en inglés, *jaw-shaking*), empezando lentamente y luego aumentando la rapidez y la extensión, puede ayudar a la relajación de los músculos fonadores.



Fig. 15.— Ejercicios fonéticos delante del espejo.

También se recomienda el método de la masticación (*chewing method*) porque, como no tiene una intención social de comunicación, afecta mucho menos la emotividad del niño. Este método es descrito con detalle en el tomo VIII, capítulo 2, XII, F, 2, b.

Para la enseñanza de palabras es conveniente que el niño esté lo más relajado posible. No pediremos al niño el esfuerzo de articular una palabra porque le desencadenamos inmediatamente un espasmo que le impide hablar. Por el contrario, con voz amable diremos que lo único que debe hacer es sentir lo que el logopeda hace y efectuar los sonidos con él. Éste coloca suavemente su mano debajo del suelo de la boca, de manera que no produzca ninguna reacción por parte del niño. Entonces, cuando el logopeda articula /ku/, su mano desciende bruscamente. Así el niño nota el lugar y el modo de articulación. Cuando consigue hacer un fonema parecido, el niño se inunda de satisfacción y se pone a reír.

Es importante que la mano del logopeda sea libre, calmante y tranquilizadora. El contacto súbito y nervioso acentúa aún más la espasticidad del paralítico cerebral.

Cuando el niño ha aprendido un fonema bilabial, pasaremos a enseñarle otro que no lo sea, para evitarle las confusiones que se producen siempre en la adquisición de fonemas, con articulación semejante.

No daremos prisa ni insistiremos para que el niño articule palabras en los primeros ejercicios, al menos que consideremos que está ya apto para hacerlo. El niño tiene más interés en articular palabras que sílabas aisladas. Cuando enseñemos las palabras, el objeto designado o su imagen debe estar presente y visible para el niño.

Los ejercicios con las vocales empezarán con la *a*, que es la más fácil, seguida por la *e*. La *i* y los diptongos son más difíciles de conseguir. Las vocales posteriores son más fáciles si el niño puede redondear los labios.

Van Riper (1963) propone la imitación como método. El logopeda debe imitar los sonidos balbuceados que produce el niño. Lentamente éste va asimilando y reproduciendo los mismos sonidos que se le ofrecen.

Mowrer (1957) afirma que las palabras se adquieren con más rapidez si van acompañadas de sensaciones placenteras, sabores, caricias, etc.

Una vez que el niño emite fonemas identificables, se pasa a la articulación de sílabas directas, luego a consonante-vocal-consonante y, al fin, a las sílabas indirectas. Cuando se ha conseguido esto, se prosigue con palabras y frases cuya complicación va en aumento.

7.º *Creación del lenguaje interior*

El niño no hablará si no tiene nada que decir; por lo tanto, es necesario estimular su sensibilidad con palabras, imágenes y hechos. Cada cosa nueva que vea será una palabra más aprendida. Al contarle cuentos se procurará ayudarse con el gesto. Así, si hablamos del papá oso, alargaremos y separaremos los brazos; si hablamos del osito, bajaremos la mano. El tono grave de la voz corresponde al primero y una vocecita al segundo.

Las visitas a comercios, mercados y parques de la ciudad serán motivo para enseñarle muchas cosas, de las que procuraremos darle el nombre. Se ha de enseñar y comentar los gustos y olores, así como fomentar el sentido del tacto. Más tarde se introduce la noción de espacio, tiempo, individuo, de singular y plural, sucesiones y consecuencias, etc.

El nivel de comprensión lingüística es siempre superior al nivel de expresión, lo que indica que el niño con PC tiene más lenguaje interior de lo que podría suponerse.

8.º *Comunicación con artificios. Comunicación aumentativa.*

En los casos en que la rehabilitación logopédica no obtiene unos resultados aceptables se puede recurrir a métodos artificiales. Uno de ellos es la enseñanza del código Morse (Clement, 1961).

En la industria electrónica se comercializan una serie de aparatos como el microprocesador AUTOCOM, en el que el paciente señala con una pieza magnética la letra, palabra o frase que quiere emitir. El aparato puede guardar éstas en una memoria e "ignora" el temblor del paciente.

CANON fabrica una máquina de escribir, con un peso de 280 g., que puede llevarse en la muñeca, con la que se escribe en una tira de papel.

Los aparatos POSSUM permiten actuar sobre una máquina de escribir convencional por medio de la mano, del pie o de la boca.

El Phonic Ear produce el VOICE aparato, de 1,3 kg. de peso, con 891 palabras, además de 19 frases de uso común, prefijos y sufijos, etc.

Parecido es el ALFA WRITER, que además puede conectar y desconectar los interruptores eléctricos, manejar la TV, el teléfono y la radio.

Los símbolos de BLISS son un buen método para la comunicación del niño con PC para Archer (1977).

h) Centros de rehabilitación

En España existen (1982) los siguientes Centros:

— Centro de Tratamiento Integral de la Parálisis Cerebral de Álava, dependiente de FASVA.

— Centro de Parálisis Cerebral, Joaquín María López, 15. Alicante.

— Dos centros de Tratamiento Integral de Parálisis Cerebral ASPACE en Baleares.

— Cinco centros en Barcelona:

— Centro Piloto Arcángel San Gabriel (ASPACE).

— Ambulatorio de Parálisis Cerebral (ASPACE).

— Centro Ocupacional Alella (ASPACE).

— Centro Maresme.

— Centro Esclat.

— Centro Cami.

— Guipúzcoa:

Centro de Tratamiento Integral de la Parálisis Cerebral, dependiente de ASPACE.

Lugariz, San Sebastián.

Goyenetxe, San Sebastián.

Virgen de Anate, Éibar.

Ferrerías de Yarza, Beasaín.

Pablo VI, Azpeitia.

Nua, Pasajes de San Pedro.

San Martín, Vergara.

— Madrid:

Centro de Parálisis Cerebral, de Auxilia.

Centro de Parálisis Cerebral El Nido, Coop. Padres.

— Murcia:

Centro de Parálisis Cerebral Virgen de la Caridad.

— Navarra:

Centro de Tratamiento Integral de la Parálisis Cerebral Ramón y Cajal, ASPACE.

Centro Uxane, ASPACE.

— Oviedo:

Centro de Parálisis Cerebral General Mola.

— Sevilla:

Unidad de Parálisis Cerebral Ciudad Sanitaria de la Seguridad Social Virgen del Rocío.

— Tarragona:

Centro de Parálisis Cerebral.

— Toledo:

Centro de Orientación y Ayuda a la Parálisis Cerebral.

— Valladolid:

Centro de Parálisis Cerebral, ASPRONA.

— Vizcaya:

Asociación de Parálisis Cerebral, ASPACE.

— Zaragoza:

ASPACE.

En Italia la «Associazione Nazionale per l'Asistenza agli Spastici», Via Degli Scipiona, 132—*Roma*.

En Francia hay las siguientes:

Marseille (Bouches de Rhône), Centre de rééducation psychomotrice, 130 Bd. Prier.—Association d'Aide aux IMC, 6 rue D'Arcole.—*Bordeaux* (Gironde), École municipale des jeunes infirmes, 10 rue Croix-de-Segrey.—*París*, Hospital de Bicêtre (Seine). Dr. Tardieu.—*Fontainebleau* (Seine et Marne), Centre de Rééducation motrice, 33 rue des Bois. *Garches* (Seine et Oise), Hospital R. Poincaré Pavillon Letolle, 2.ème. *París* (6), Cours pour enfants IMC M. Botta, 14 rue Abée de l'Épée. *París* (10), Centre Temoín de rééducation psychomotrice, 10 rue Jacques-Louvel-Tessier.—*Nimes* (Gard), École spécialisée pour déficients de la motricité.

Lyon (Rhône), Haute Gardene, 25 place de la Comédie.— Association régionale des IMC, 26 place Tolozan—Maison Saint. Alban, 94 rue Laennec.—*Ecully* (Rhône), Centre d'éducation motrice, 25 chemin du Trouillat.

En Francia se ha fundado la Asociación des Infirmes Moteurs Cérébraux, 33 rue Blanche, *París* (9).—*Flavigny-sur-Moselle* (Meurthe et Moselle), Centre de réadaptation de l'enfance. Tel. 25-70-65.

i) Pronóstico

La recuperación del habla en el paralítico cerebral depende de muchos factores: edad que tenía cuando se produjo la lesión, inteligencia, habilidad, tipo de afección, gravedad y localización de la lesión, estado sensorial, etc. El pronóstico es bastante bueno si el niño posee una inteligencia suficiente y se empieza la rehabilitación precocísimamente.

En los débiles mentales la recuperación del habla es muy difícil, por no decir imposible. La parálisis cerebral no puede curarse, las células nerviosas destruidas no se regeneran; por lo tanto, lo único que puede intentarse es la rehabilitación funcional lo más completa posible. Las formas espásticas y atetósicas tienen mejor pronóstico que la forma atáxica.

Hay pesimistas como Wolf, quien afirma que el 26% de los paralíticos cerebrales son irreducibles. Por otro lado, grados ligeros de paralíticos han llegado a ser médicos, matemáticos y escritores de fama.

Los resultados dependen en gran parte del clima ambiental, de la comprensión, dulzura y autoridad del reeducador, pues la espasticidad se acentúa por estimulaciones mínimas de orden táctil, auditivo y emocional. En conclusión, para hacer un pronóstico en cuanto a lenguaje hay que realizar primero un test mental. Si el lenguaje actual de comprensión y de expresión del niño está muy por debajo de su cociente intelectual, el niño sacará mucho provecho de la rehabilitación. Si el nivel del habla es igual al de inteligencia, el niño no mejorará más.

El desarrollo del lenguaje depende asimismo de si existen lesiones corporales y psíquicas más o menos graves.

En algunas ocasiones, desgraciadamente, habrá que renunciar al amor propio de reeducador y aceptar que hemos llegado a un nivel del cual no se puede pasar. A veces tendremos que limitarnos a un lenguaje simple y sencillo o a la palabra-frase. A veces será mejor desarrollar la expresión gestual o indicar las frases más usuales y necesarias en una lista escrita.

Según Karlsson y cols. (1965) sólo el 28% de PC son capaces de desempeñar un empleo. Claro está que esto depende de la gravedad de la afección. El principal impedimento para una buena integración laboral es la epilepsia y el retraso mental.

Klapper (1966) afirma que los adultos con PC potencialmente empleables y capaces de una actividad social están sin trabajo y viven aislados.

Andrews y cols. (1977) afirma que en la edad adulta sólo la mitad de las palabras son inteligibles, que su inteligencia es la normal en la población y que la dificultad de una buena integración social depende más del impedimento físico que del lenguaje.

Gratke (1947), Evans (1947) y Crickmay (1966) declaran honestamente que los movimientos y la coordinación finos que requiere el lenguaje normal siempre estarán fuera del alcance del niño con PC grave, pero que el tratamiento por lo menos debe orientarse a contribuir a que el niño adquiera suficiente lenguaje como para dar a conocer sus necesidades.

BIBLIOGRAFÍA sobre PARÁLISIS CEREBRAL

- Abercrombie, M. y Tyson, M.: *Develop. med. Child. Neurol.*, 8: 9 (1966).
 Abbott, M.: *Parálisis cerebral* (New York, Soc. Int. W.C., 1956).
 Aizenwasser, V.: *Fonoaudiol.* 17: 97 (1971).
 Ajuriaguerra, J. y Hecaen, H.: *Le cortex cérébral* (Paris, Masson, 1960).
 Alajouanine, T., Ombredane, A. y Durand, M.: *Le syndrome de désintégration phonétique dans l'aphasie* (Paris, Masson, 1939).
 Alajouanine, T. y Lhermitte, F.: *Rev. Neurol.*, 102: 28 (1960).
 Alajouanine, T., Scherrer, J., Sabouraud, O. y Gremy, F.: *Rev. Neurol.*, 98: 708 (1958).
 Alberman, E.: *Develop. med. Child. Neurol.*, 5: 388 (1963).
 Albitreccia, S.: *Asoc. Nat. IMC Paris* (1961).
 Alvin, J.: *Cerebral Palsy Rev.*, 3: 255 (1961).
 Ambrosetto, C.: *Gacet. Sanit.*, 19 (1960).
 Anastasopoulos, Diacyannis y Routsonis: *Rev. Neurol.*, 90: 472 (1958).
 Anderson, J. y col.: *J. Neurol. Neurosurg.*, 30: 295 (1967).
 Andrews, G. y col.: *Develop. med. Child. Neurol.* (1977).
 Angara, V. y Whittaker, J.: *Canad. med. Assoc. J.*, 93: 364 (1965).
 Archer, L.: *J. Speech Hear Dis.*, 42: 568 (1977).
 Ardran, G., Kinsbourne, M. y Rushworth, G.: *J. Neurol. Neurosurg. Psychi.*, 29: 219 (1966).
 Asher, P.: *Arch. Dis. Child.*, 27: 975 (1952).
 Asperger, H.: *Fürsorge Körperbehinderte*, 13 (1959).
 Asperger, H.: *Zschr. f. Heilpäd.*, 13: 493 (1962).
 Balzano, M. y Annunziata, A.: *Archivii ital. Laring.*, 76: 379 (1958).
 Barr, B. y Bellomo, D.: *ORL ital.*, 34: 278.
 Barraquer, L.: *Clin. Lab.*, noviembre 1944.
 Barraquer, L., Peres, J. y Salisachs, P.: *Rev. Neurol.*, 113: 69 (1965).
 Barraquer, L., y Ponces, J.: *Rev. clin. esp.*, 58: 236 (1955).

- Barraquer Bordas, L.: Neurología fundamental (Barcelona, Toray, 1968).
- Barraquer, Ponces, Coromina, Torras y Noguera: La parálisis cerebral infantil (Barcelona, Ed. Científico-Médica, 1966).
- Barsch, R. y Rudell, B.: *Cerebral Palsy Rev.*, 23: 3 (1962).
- Berger, C. C.: *Jour. Speech Dis.*, 10: 297 (1945).
- Bernardina, B. y cols.: *Rev. EEG Neurophy.*, 8: 350 (1978).
- Berry, W.: *Clinical Dysarthria* (Basingstoke, Taylor, 1983).
- Bianco, M., Gattero, G. y Galli, M.: *Clinica ORL*, 30: 253 (1978).
- Bienvenu, C.: *Bol. med. Hosp. Inf.*, 7: 67 (1950).
- Blanchard, I.: *Cerebral Palsy Rev.*, 25: 9 (1964).
- Blazso, S.: *Press. med.*, 70: 1393 (1962).
- Blencowe, S.M.: *Cerebral Palsy and the young Child* (Edimburgo, Livingstone, 1970).
- Bobath, B.: *Abnorme Haltungsreflexe bei Gehirnschäden* (Stuttgart, Thieme, 1968).
- Bobath, B.: *Physiotherapy*, 39: 99 (1953).
- Bobath, K.: *Cereb. Palsy. Bull.*, 8: 13 (1959).
- Bobath, K. y Bobath, B.: *Brit. Jour. phys. med.*, 13: 121 (1950).
- Bobath, K. y Bobath, B.: *Brit. Jour. phys. med.*, 15: 107 (1952).
- Bobath, K. y Bobath, B.: *Arch. Dis. Child.*, 31: 408 (1956).
- Bohme, G.: *Störungen der Sprache, der Stimme und des Gehörs durch frühkindlichen Hirnschädigungen* (Fischer, Jena, 1966).
- Bohme, G.: *Folia Phon.*, 18: 293 (1966).
- Bohme, G.: *Folia Phon.*, 15: 189 (1963).
- Bollhoff, B. M.: *Sprachheilarb.*, 11: 212 (1966).
- Bonduelle, M. y Bouygues, P.: *Presse Médicale*, 63: 1572 (1965).
- Boone, D. R.: *Cerebral Palsy* (Indianapolis, Bobbs-Merrill, 1972).
- Bosma, J. F.: *Psychol. Rev.*, 37: 275 (1957).
- Bosma, J. F., Grossman, R. y Kavanagh, J.: *Symp. oral sens* (Springfield, Thomas, 1967).
- Botta, N. y P.: *Asoc. nat. IMC.*, París (1958).
- Bowley, A. y Gardner, L.: *The young handicapped child* (Edimburgo, Livingstone, 1968).
- Breuninger, H.: *HNO*, 16: 53 (1968).
- Brown, J. y Simonson, J.: *Neurology*, 13: 520 (1963).
- Bucher, H.: *Troubles psycho-moteurs chez l'enfant* (París, Masson, 1976).
- Bustos, M.: *Reeducación del habla y lenguaje en el paralítico cerebral* (Madrid, CEPE, 1980).
- Byrne, M. C.: *Jour. Speech Hear. Dis.*, 24: 231 (1959).
- Cahuazac, M.: *L'enfant infirme moteur d'origine cérébrale* (París, Masson, 1977).
- Cantrill, C.: *J. Kansas Speech Hear. Ass.*, 16: 51 (1976).
- Capdevila, M.: *V Cong. Asoci. esp. Log. Fon.*, 1968, Alcoy.
- Carlson, E. R.: *Born That Way* (New York, John Fay, 1941).
- Cass, M. T.: *Speech Habilitation in Cerebral Palsy* (New York, Hafner, 1965).
- Cassiers: *Réadaptation*, 132: 27 (1966).
- Chaptal, Gross, Brunfl, Levy y Jean: *Arch. franç. Pédiat.*, 7: 1 (1950).
- Chaptal, Lafon, Betoulières, Jean y Labauge: *Rev. Neuro. Psych. inf.*, 3: 323 (1955).
- Chaptal, Lafon, Gros, Passouant, Labauge y Cadilhac: *Rev. Neuro. Psych. Inf.*, 3: 7 (1955).
- Chevrie-Müller, C.: *Réadaptation*, 104: 49 (1963).
- Citrinovitz, Junin, Derman, Piccoli y Lozzia: *Fono-Audiol.*, 4: 128 (1958).
- Citrinovitz, Piccoli, Derman, Wells y Lozzia: *Fono-Audiol.*, 2: 10 (1956).
- Citrinovitz, Núñez, Loiano y Cordero: *Fono-Audiol.*, 7: 56 (1961).
- Clark, R. M.: *Folia Phon.*, 13: 152 (1961).
- Clement, J.: *Cerebral Palsy Rev.*, 22: 15 (1961).
- Coers, C.: *Elementos de semiología neurológica* (Barcelona, Toray, 1968).
- Coffman, R. y Backus, O.: *Jour. Speech Hear. Dis.*, 18: 350 (1953).
- Colletti, V., Sittoni, V. y Crosara, C.: *Otorinolaring. Minerva*, 34: 439 (1984).
- Crabtree, N. y Gerrard, J.: *Jour. Laryng.*, 64: 482 (1950).
- Creech, R. y col.: *Percep. Motorskill*, 37: 167 (1973).
- Crickmay, M.: *Speech Therapy and the Bobath approach to cerebral palsy* (Springfield, Thomas, 1966).
- Cruickshank, W. M.: *Cerebral Palsy* (Basilea, Karger, 1966).

- Daley, W. T.: *Speech and Language Therapy with Cerebral Palsied Child* (Washington, Catholic Univ. Press, 1965).
- Darley, F. y cols.: *J. Speech Hear. Res.*, 12: 246 (1969).
- Debrain, J., Lebrigand, H. y Freyss, C.: *Oto-Laryng.*, 85: 273 (1968).
- Debray, P.: *Mécanismes cérébraux du langage oral* (Paris, Masson, 1968).
- Deonna, T.: *Develop. med. Child. Neurol.*, 24: 156 (1982).
- Delacato, C.: *Speech and Reading Problems* (Springfield, Thomas, 1963).
- Demassieux, C.: *Rev. Laryng.*, 91: 396 (1970).
- Denhoff, E. y Holden, R.: *Crippled Child.*, 29: 4 (1951).
- Denhoff, E.: *Cerebral Palsy. The Preschool year* (Springfield, Thomas, 1967).
- Denny-Brown, D.: *J. New. ment Dis.*, 126: 9 (1938).
- De Santis, M.: *Clinica ORL*, 30: 239 (1978).
- Dessy, G. y Hennebert, D.: *Acta. ORL, Bélgica* 22: 639 (1968).
- Dinicola, R. y Bellomo, D.: *ORL ital.*, 34: 278 (1965).
- Dinicola, R. y Digennaro, D.: *Rivista ONO*, 40: 325 (1965).
- Dudley, J. y Lennon, E.: *Cerebral Palsy Rev.*, 23: 3 (1962).
- Dunsdon, M.: *The Educability of Cerebral Palsied Child* (London, Newnes, 1952).
- Edwards, D. E.: *Speech*, 21: 82 (1957).
- Enderby, P.: *Frenchay Dysarthria Assessment* (Basingstoke, Taylor, 1983).
- Engle, H.: *Develop. med. Child. Neurol.*, 8: 661 (1966).
- Espadaler, J.: *Soc. cat. pediat.*, 7: 11 (1958).
- Evans, M. F.: *Crippled Child.*, 29: 19 (1952).
- Evans, M. F.: *Jour. Speech Dis.*, 12: 87 (1947).
- Evans, M.: *Speech Hear. Therap.*, 6 (1951).
- Farmer, A. y cols.: *16 Proc. IALP. Interlaken*, 110 (1974).
- Fay, A.: *Med. Science*, 2: 19 (1957).
- Ferrario, R.: *Otorrinolaring.*, 36: 175 (1986).
- Fisch, L.: *Spastic Quart.*, 10: 2 (1961).
- Fish, L.: *Lancet*, 269: 370 (1955).
- Fish, L.: *Speech*, 21: 43 (1957).
- Fischelli, V. y Karelitz, S.: *J. Pediat.*, 62: 724 (1963).
- Fitzgerald, D.: *Laryng.*, 94: 217 (1984).
- Friedman, S. y Goffin, F. B.: *Laryngoscope*, 76: 1520 (1955).
- Froeschels, E.: *Lerbuch der Sprachheilkunde* (Leipzig, Deuticke, 1913).
- Gauthier, G.: *Folia Phon.*, 10: 29 (1958).
- González, R.: *Medicam.*, 39: 401 (1963).
- Gratke, J. M.: *Jour. Speech Dis.*, 12: 129 (1947).
- Gremy, F., Chevrie, G. y Garde, E.: *Rev. Neurol.*, 116: 401 (1967).
- Grisoni-Colli, A.: *L'assistenza educativa al bambino con paralisis cerebrale nella prima infanzia* (Milano, Capelli, 1968).
- Gutzmann, H.: *82 Vers. Ges. dtsh. Naturf. Arzte. Wiesbaden*, 218 (1910).
- Gutzmann, H.: *Sprachheilkunde* (Berlín, 1921).
- Hanson, D., Gerratt, B. y Ward, P.: *Laryng.*, 94: 348 (1984).
- Hardy, W.: *Cere. Palsy. Rev.*, 19: 3 (1953).
- Hardy, J.: *J. Speech Hear. Dis.*, 26: 309 (1961).
- Hardy, J. y col.: *J. Speech Hear. Dis.*, 26: 320 (1961).
- Hardy, J.: *J. Speech Hear. Dis.*, 34: 123 (1969).
- Harrington, R.: *West Speech*, 15: 10 (1951).
- Harrison, E. M.: *Jour. South Africa Logo. Soc.*, 12: 13 (1965).
- Hatchuel, W.: *J. Afri. med. J.*, 36: 237 (1962).
- Hecaen, H. y Angelergues, R.: *Pathologie du langage* (París, Larousse, 1965).
- Henderson, D.: *Cerebral palsy in childhood and adolescence* (Edimburgo, Livingstone, 1969).
- Hermann, G., Crandall, P., y Fang, M.: *Neurology*, 7: 37 (1957).
- Hernández, J. y Berruecos, P.: *Anal. soc. mex. ORL*, 10: 123 (1967).
- Hirschberg, J. y Szende, T.: *Pathological cry, stridor and cough* (Budapest, Kiadó, 1982).
- Hoberman, S. E. y Hoberman, M.: *Jour. Speech Hear. Dis.*, 25: 111 (1960).
- Holmes, G.: *Introduction to clinical Neurology* (Edimburgo, Livingstone, 1968).

- Holt, K. S. y Reynell, J. K.: *Assessment of Cerebral Palsy* (Londres, Lloyd, 1967).
- Holt, K.: *Develop. med. Child. Neurol.*, 8: 255 (1966).
- Hood, P., Shank, K. y Williamson, D.: *Jour. Speech Hear. Dis.*, 13: 325 (1948).
- Huber, M.: *Crippled Child.*, 30: 19 (1952).
- Huber, M.: *West Speech*, 15: 13 (1951).
- Illingworth, R. S.: *Recent Advances in Cerebral Palsy* (Londres, Churchill, 1958).
- Ingram, T. T. S.: *Paediatric aspects of cerebral palsy* (Edimburgo, Livingstone, 1964).
- Ingram, T. T. S.: *Arch. Dis. Child.* 30: 244 (1955).
- Irwing, O. C.: *Jour. Speech Hear. Dis.*, 21: 446 (1956).
- Irwing, O. y Hammill, D.: *Cerebral Palsy Rev.*, 26: 3 (1965).
- Irwing, O.: *Cerebral Palsy Rev.*, 21: 6 (1960).
- Itoh, M. y cols.: *Brain and Lang.*, 7: 227 (1979).
- Jones, E., Hardy, J. y Shipton, G.: *J. Speech Hear. Dis.*, 28: 230 (1963).
- Kabat, H.: *Permanente Found. Bull.*, 5: 111 (1947).
- Kalbe, U.: *Die Cerebrale-Parese im Kindersalter* (Stuttgart, Fischer, 1980).
- Karlsson, V.: *Develop. med. Neurol.*, 7: 269 (1965).
- Kastein, S.: *Amer. Jour. Ment. Def.*, 56: 570 (1952).
- Keats, S.: *Cerebral palsy* (Springfield, Thomas, 1965).
- Keith, R.: *Folia Phon.*, 29: 311 (1977).
- Kellerman, K.: *Eur. Pediat.*, 128: 207 (1978).
- Kershaw, J. D.: *Handicapped Children* (Bale, Karger, 1966).
- Klapper, A. y Birch, H.: *Develop. med. Child. Neurol.*, 8: 645 (1966).
- Klein, R., Lepintre, J., Tardieu, G. y Galez, R.: *Sem. Hôp.*, 27: 796 (1951).
- Klein, R.: *Sem. Hôp.*, 25: 89 (1949).
- Kluge, G.: *Spracheilarb.*, 11: 193 (1966).
- Kluge, G.: *Zschr. f. Heilpäd.*, 97 (1962).
- Kubomura, M.: *Otol. Fukuola*, 4: 301 (1958).
- Lafon, R.: *Jour. Méd. Toulousaines* (1952).
- Lafon, R. y Labauge, R.: *Montpellier Med.*, 49: 25 (1956).
- Lang, H.: *Spracheilarb.*, 13: 177 (1968).
- Leather, D.: *Folia Phon.*, 6: 38 (1954).
- Lefèvre, M.: *Jour. Except. Child.*, 19: 61 (1952).
- Lenneberg, E. H.: *Speech as a Motor Skill* (Londres, Child. Develop. 1964).
- Levinson, H.: *Jour. Speech Hear. Dis.*, 19: 253 (1954).
- Lindemann, K.: *La parálisis cerebral infantil* (Barcelona, Científico Médica, 1968).
- Logan, W. y Bosma, J.: *Ped. clin. North. Amer.*, 14: 47 (1967).
- López, A. C.: *Anales Fono-Audiol.*, 2: 48 (1957).
- Love, R.: *J. Speech Hear. Res.*, 7: 349 (1964).
- Mac Hugh, H. E.: *Laryngoscope*, 71: 1034 (1951).
- Malaga, J. y cols.: *Anal. ORL Iber-Amer.*, 2: 50 (1975).
- Marks, N.: *Cerebral palsy and learning disabled children* (Springfield, Thomas, 1974).
- Marland, P.: *Conf. Report. Coll. Speech Therap.*, 13 (1945).
- Marland, P.: *Speech*, 12: 9 (1948).
- Marland, P.: *Folia Phon.*, 3: 12 (1951).
- Marland, P.: *Speech*, 17: 65 (1953).
- Marland, P.: *Folia Phon.*, 6: 111 (1954).
- Marsh, H.: *J. Amer. med. Ass.*, 191: 797 (1965).
- McDonald, E. y Chance, B.: *Cerebral palsy* (Englewood Cliffs. N.Y., Prentice, 1964).
- McDonald, A.: *Arch. Dis. Child.*, 38: 579 (1963).
- McLeod, J.: *J. Neurol. Sci.*, 12: 333 (1971).
- McNeil, M., Rosenbek, J. y Aronson, A.: *The Dysarthrias* (Basingstoke, Taylor, 1984).
- Massengale, R. M.: *Jour. Speech Res.*, 6 (1963).
- Milhe, M.: *Rev. Laryng.*, 89: 141 (1968).
- Mesoellela, C. y Pezzarossa, G.: *Archivii ital. Laryng.* 76 sup: 1 (1968).
- Moatti, L. y cols.: *Ann. Otolaryng.*, 100: 281 (1983).
- Moed, M.: *Cere. Palsy Rev.*, 20: 3 y 16 (1959).
- Mowrer, O.: *J. Speech Hear. Dis.*, 23: 143 (1957).

- Mueller, P. y Peters, T.: *Wis. Speech Hear. Assoc.*, 8: 3 (1970).
- Müller, H. G.: *Sprachheilpädagogische und hirnpathologische Probleme bei der Rehabilitation von Hirn und Sprachgeschädigten* (Hamburg, Wartenberg, 1966).
- Müller, H. G.: *Sprachheilpädagogische von Sprachgeschädigten* (Hamburg, Wartenberg, 1967).
- Müller, P.: *El desarrollo psicológico* (Madrid, Aguilar, 1968).
- Mundler, F.: *Rev. med. Suisse Roman.*, 83: 629 (1963).
- Mussafia, M.: *Occup. Therap. Rehab.*, 29: 11 (1950).
- Mysak, E.: *Jour. Speech Hear. Dis.*, 24: 221 (1959).
- Nadoleczny, M.: *Lehrbuch der Sprache und Stimmheilkunde* (Leipzig, 1926).
- Neal, J. B.: *Encephalitis* (New York, Grune & Stratton, 1942).
- Ohnesorg, K.: *Über die sprachliche Entwicklung des Kindes* (Praha, 1948).
- Palmer, M.: *Jour. Speech Dis.*, 8: 15 (1943).
- Palmer, M.: *Jour. Speech Dis.*, 12: 415 (1947).
- Palmer, M.: *Jour. Speech Hear. Dis.*, 13: 44 (1948).
- Palmer, L.: *Folia Phon.*, 9: 54 (1957).
- Pantazopoulos, P. y Yannatos, G.: *Rev. Laryng.*, 85: 515 (1964).
- Patzer, H.: *Beitr. moder. Therapie*, 4: 197 (1962).
- Perazzo, I. A.: *Fono-Audiol.*, 1: 44 (1955).
- Perella, F., Marotta, A. y Santorelli, G.: *Archivii Ital. Laryng.*, 76: 1 (1968).
- Perelló, J.: *Acta ORL Iber-Amer.*, 17: 77 (1966).
- Perelló, J.: *Fonoaudiol.*, 13: 13 (1967).
- Perlstein, M. y Barnett, H.: *JAMA*, 148-1389 (1952).
- Perlstein, M.: *Jour. Amer. med. Ass.*, 149: 30 (1952).
- Phelps, W. M.: *Arch. Phys. Ther.*, 23: 332 (1942).
- Phelps, W. M.: *The Cerebral Palsied Child* (New York, Simon & Schuster, 1958).
- Pirson, G.: *Réadaptation*, 132: 30 (1966).
- Piaget, J.: *Le langage et la pensée chez l'enfant* (Neuchatel, Delachaux, 1966).
- Ponces, J., Cañadell, J. M. y Barraquer, L.: *Med. clin.*, 32 (1962).
- Ponces, J.: *Bol. Teknon*, 1: 26 (1962).
- Ponces, J.: *Bol. Teknon*, 2: 1 (1964).
- Ponces, J. y Roldan, A.: *Infor. psiquic.* 68: 267 (1977).
- Porter, V. C.: *Amer. Ann. Deaf.*, 102: 359 (1957).
- Puyuelo, M. y cols.: *Anal ORL Iber-Amer.*, 12: 51 (1985).
- Quinn, P. y Andrews, G.: *J. Neurol. Neurosurg.*, 40: 608 (1957).
- Quirós, J. B.: *Fono-Audiol.*, 8: 208 (1962).
- Rheinweiller, R.: *Neue Blä. Taubstum.*, 22: 38 (1963).
- Rolke, K.: *Sprachheilarb.*, 4: 75 (1959).
- Rood, M.: *Phys. Ther. Rev.*, 34: 444 (1954).
- Rossel, G. y Tizon, A.: *Réadaptation*, 93: 25 (1962).
- Rutherford, B. R.: *Jour. Speech Hear. Dis.*, 10: 237 (1945).
- Sato, C.: *Cerebral Palsy Rev.*, 21: 4 (1960).
- Scherzer, A. y Tscharnuter, I.: *Early diagnosis and therapy in cerebral Palsy* (Basel, Dekker, 1982).
- Schilling, A.: *Fürsorge f. Körperbehinderte*, 94 (1962).
- Schoell, E.: *Jour. Speech Hear. Dis.*, 23: 36 (1958).
- Segovia, M. y Ventura, D.: *Fono-Audiol.*, 12: 47 (1966).
- Serigo, A.: *Tribuna médica*, 14: 14 (1977).
- Shavell, A.: *J. African J. Com. Dis.*, 24: 75 (1977).
- Simpson, J. A.: *Disorders of voluntary muscle* (Londres, Churchill, 1964).
- Sitting, E.: *Jour. Speech Dis.*, 12: 191 (1947).
- Snidecor, J.: *Jour Speech Hear. Dis.*, 13: 67 (1948).
- Sortini, A. J.: *Volta Rev.*, 63: 20 (1967).
- Stope: *Rehabil.*, 4: 183 (1965).
- Straus, A. y Kephart, N.: *Psychopathology and education of the brain injured child* (New York, Grune, Stratton, 1955).
- Sutherland, G. y Chevie, C.: *Education thérapeutique du langage* (1965).

- Takahashi, H.: Japan J. Logo., 27: 302 (1986).
- Tardieu, G., Klein, R. y Feld, M.: Sem. Hôp., 27: 57 (1951).
- Tardieu, G.: Neuropsych. Inf. Hyg. Ment. Enfance, 13: 547 (1965).
- Tardieu, G.: Concours med. Paris, 39 (1969).
- Torok, N. y Perlstein, M. A.: Annals Otol., 71: 51 (1962).
- Torras, E.: Summa Med., 6: 132 (1962).
- Torrueña, J.: Anal Hosp. S. Pablo, 22: 56 (1962).
- Tournay, A.: Centre Inter. Enfance, 229 (1952).
- Tuuteri, L.: Ann. Paed. Finn., 13: 41 (1967).
- Van de Heyning y cols.: Acta ORL Bélgica, 34: 691 (1980).
- Van Michel, C. y Lecomte, S.: Acta Paed., 34: 59 (1967).
- Van Riper, C.: Speech Correction (Englewood, Prentice, 1963).
- Van Riper, C.: Teaching your children to talk (New York, Harper, 1950).
- Ventura, J. C. y López, C. A.: Anales Fono-Audiol., 1: 103 (1955).
- Wainer, G.: Develop. med. Child. Neurol., 7: 175 (1965).
- Westlake, H.: Crippled Chil., 29: 9: 1: 18 (1951).
- Westlake, H.: Jour. Speech Hear. Dis., 16: 103 (1951).
- Westlake, H. y Rutherford, D.: Speech therapy for the cerebral palsied (Chicago, N. S. for C. C. and A., 1961).
- Wilkie, T. P.: Canad. J. Surg., 10: 60 (1967).
- Wolks, H.: Zschr. f. Heilpäd., 9: 169: 221 (1958).
- Wolks, H.: Sprachheilarb., 4: 1: 33 (1959).
- Wynn Williams, D.: Speech Pat. Ther., 1: 18 (1958).

2. Encefalopatías infantiles con trastornos motrices y psíquicos

La confluencia de trastornos motrices de origen encefálico con situaciones oligofrénicas o importantes estructuras psicóticas proporcionan un cuadro clínico, que, concretado en la esfera del lenguaje, adquiere una gran complejidad semiológica. Esto hace que muchas veces sea difícil poder valorar la importancia y la proporción de los distintos trastornos que presenta. La magnitud del trastorno psicológico provoca que las dificultades de la organización del lenguaje trasciendan a las dificultades del acto fonatorio, de la misma manera que la propia situación oligofrénica, al dificultar el aprendizaje, es un serio impedimento para la reeducación de los problemas propiamente disártricos.

Si a todos los trastornos que hemos visto que puede presentar un parálisis cerebral añadimos los descritos en el tomo VII correspondientes a la oligofrenia, obtendremos la amplia gama de posibilidades y situaciones clínicas que es posible encontrar en estos niños.

La segregación de niños con trastornos motrices de origen encefálico de la agrupación de parálisis cerebrales, por la magnitud de su trastorno psicológico, indica a la vez que es una situación sindrómica distinta, que tienen unas posibilidades terapéuticas también distintas. Las causas capaces de producir uno u otro cuadro clínico son sustancialmente las mismas. Las diferencias se ponen de manifiesto por la distribución de las lesiones cerebrales a que han dado lugar. Así, pues, la distinción entre este tipo de encefalopatías y la parálisis cerebral se basa en fundamentos anatómicos, clínicos y terapéuticos.

La valoración de los trastornos de toda la esfera del lenguaje se encuentra en el mismo nivel madurativo que el de su organización psicológica; será una situación secundaria que se irá modificando si se modifica el nivel de organización de su inteligencia. El problema será equiparable a las situaciones descritas en el capítulo segundo del tomo VII. Pero cuando no existe una correspondencia entre nivel mental y organización del lenguaje, es cuando se hace necesaria una exploración minuciosa para poder valorar la magnitud del problema disártrico o la existencia de un trastorno gnósico-práxico. Si la oligofrenia es bastante profunda, el detalle exploratorio es imposible. Lo mismo sucede cuando el estado de desconexión del niño es importante.

No debemos perder de vista que toda ausencia o trastorno del lenguaje no es susceptible de reeducación. La logopedia solamente será eficaz cuando nos enfrentemos a trastornos modificables, en un momento evolutivo adecuado a las exigencias del aprendizaje que es necesario que realice. Por consiguiente, las posibilidades de una acción terapéutica sólo pueden determinarse en una labor de equipo, valorando unilateralmente la situación global del niño.

La meningitis bacteriana y sus secuelas han disminuido ostensiblemente con los tratamientos antibióticos. Era ésta una de las grandes causas de sordomudez y de oligofrenia, y así se expone en los volúmenes VI y VII de esta enciclopedia.

Aquí debemos mencionar las perturbaciones que se presentan en el lenguaje, sin que haya retraso mental ni sordera.

En una investigación Stucki y Monod (1979) encuentran 9 casos con estas perturbaciones en un total de 28 niños que sufrieron meningitis sin afectación de la audición. Cinco de ellos presentaron un retraso del habla y del lenguaje, tres tenían disartria y uno era afásico.

3. Encefalopatías infantiles de evolución progresiva

Se trata de encefalopatías infantiles cuyo morbo etiopatogénico sigue actuante, provocando un deterioro cada vez mayor de las funciones del sistema nervioso. Desde el punto de vista rehabilitador, la velocidad de progresión de la enfermedad le confiere una característica propia, que está por encima de la sintomatología que pueda presentar en un momento determinado. Si la velocidad de progresión es muy lenta, una atención logopédica puede facilitar la adquisición de unas funciones que permanecerán durante un tiempo bastante largo. Pero si la evolución del proceso se realiza a un ritmo mayor, el beneficio terapéutico será prácticamente nulo. Es necesario, pues, conocer el ritmo y la forma de evolución de la enfermedad, ya que será esta nota la que nos moverá a realizar o no una acción logopédica.

Algunas encefalopatías evolutivas cursan a brotes. Después de un periodo de detención del proceso, que dura un tiempo más o menos largo, aparece un nuevo brote de agravación que perturba el nivel funcional que se había adquirido. Por esto, cuando se ha podido realizar el diagnóstico del tipo de encefalopatía, una detención de la marcha evolutiva no debe lle-

narnos de optimismo, ya que es posible la aparición de un nuevo brote que destruya toda la acción que, llevados por este optimismo, nos hubiéramos atrevido a realizar.

Existen algunas encefalopatías evolutivas de causa conocida en las que es posible una terapéutica etiológica, o por lo menos que modifique la patogenia del proceso, resolviendo o disminuyendo su marcha progresiva. En tales casos, comprobada la eficacia terapéutica, se transforma el cuadro clínico en una situación secuela, apta para una acción rehabilitadora.

Vamos a describir algunas de estas enfermedades más frecuentes y que forman parte de la patología neurológica clásica.

a) Enfermedades heredodegenerativas

1.º *Heredodegeneraciones espinocerebelosas.* Se trata de un conjunto de enfermedades de aparición familiar y de herencia dominante. La forma infantil es conocida con el nombre de *enfermedad de Friedreich*. Se inicia en la segunda infancia, generalmente entre los 4 y 7 años. Se trata de una degeneración del sistema nervioso con localizaciones múltiples. Se afecta la sustancia blanca medular, las astas posteriores, el tronco cerebral, el cerebelo, que se atrofia, y en casos raros los núcleos grises de la base. Existen casos en que la afectación bulbomesencefálica provoca parálisis oculomotoras aparte de la disfagia y la disartria (Ludo van Bogaert).

Clínicamente se caracteriza por la aparición paulatina de una anestesia profunda, con abolición de reflejos musculares y una ataxia de tipo cerebeloso. Si se afecta el núcleo vestibular del VIII par, se acompaña de vértigos y nistagmus. La respiración está alterada, disrítica, presentando a veces crisis de arritmia respiratoria de Cheyne-Stockes. Las alteraciones vegetativas afectan también la función cardíaca, apareciendo arritmias y un trazado electrocardiográfico semejante a la insuficiencia coronaria. Otra característica de estos enfermos es la postura excavada de sus pies y la frecuencia con que presentan escoliosis.

La ataxia cerebelosa de los músculos fonatorios da lugar a un lenguaje lento, disprosódico, desigual, a veces explosivo, confuso y pastoso. La diferencia de tonalidad se produce tanto entre las sílabas de una palabra como entre una palabra y otra. Si la afectación bulbomesencefálica es importante se suman, a este síndrome fonético, las alteraciones consecutivas a la afectación de los núcleos de varios pares craneales.

La evolución generalmente es lenta, pudiendo presentarse algunas formas abortivas, sin peligro para la vida. La muerte aparece por una infección interrecurrente o por causa de una crisis vegetativa.

Los estudios electrofisiológicos de McLeod (1971) encuentran una conducción nerviosa motora lenta y deficiencias en la conducción sensorial.

2.º *Disinergia cerebelosa de Ramsay Hunt.* Aparece a partir de la segunda infancia y se caracteriza por presentar un síndrome cerebeloso progresivo al que se asocian trastornos extrapiramidales y alteraciones del acto motriz voluntario. Las lesiones asientan en el núcleo dentado, en los pedúnculos cerebelosos, en el núcleo rojo, el globus pallidus y pudiendo alcanzar la degeneración a los cordones posteriores y los haces espinocerebelosos.

Junto al cuadro cerebeloso presenta mioclonías que dan una característica especial a esta enfermedad. Puede decirse que cabalga entre el Friedreich y el paramioclono múltiple. El progreso de la enfermedad acostumbra ser rápido y con desenlace fatal.

3.º *Epilepsia mioclónica de Unverricht-Lundborg*. Se caracteriza por la aparición en la segunda infancia, en un niño que previamente ya presentaba crisis epilépticas, de sacudidas mioclónicas. Progresivamente aparecen fases bruscas de atonía estática o bien de rigidez masiva. La evolución es rápidamente progresiva.

4.º *Distonía musculorum deformans*. Se caracteriza por aparecer en la segunda infancia, ser de carácter racial y hereditario tipo progresivo. Clínicamente consiste en la aparición progresiva de distonías y espasmos de torsión. Se acompaña de movimientos coreicos, movimientos atetósicos y una ataxia de tipo extrapiramidal. A veces coexiste con una cirrosis hepática, significando el parentesco que existe con la enfermedad de Wilson.

Los espasmos irregulares del diafragma y del resto de los músculos respiratorios provocan una palabra entrecortada y espasmódica. A medida que avanza el cuadro clínico las dificultades de articulación son mayores y desencadenan las distonías y los espasmos. Hablar les cuesta un gran esfuerzo. Las sílabas iniciales son explosivas y acompañadas de una dismimia grotesca.

En general, el proceso evoluciona crónicamente, con algunos periodos de remisión, produciéndose la muerte por enfermedades intercurrentes. En algunos casos es posible la evolución de la distonía muscular deformante hacia otro tipo de trastornos motores, con disminución de los espasmos de torsión. Se han citado casos que han evolucionado hacia la enfermedad de Wilson.

5.º *Encefalitis esclerosa periaxial difusa* o enfermedad de Schilder. Se caracteriza por la presentación en la segunda infancia de una progresiva deterioración mental acompañada de un síndrome motor complejo, generalmente consistente en una paresia (en forma de paraplejía o hemiplejía), espasticidad en extremidades inferiores y síntomas distónicos en las superiores. Con frecuencia se acompaña también de trastornos de la visión y de la audición. En la forma pura de Schilder coexisten síntomas de hipertensión endocraneana, por lo que se llama al cuadro clínico forma pseudotumoral. En otros casos puede seguir una evolución a brotes. Generalmente cuando más precoz es el momento de su aparición, más agudo es el comienzo y la evolución. Sea cual fuere su forma clínica, su pronóstico es fatal.

6.º *Degeneración hepatolenticular* o enfermedad de Wilson. Se trata de una enfermedad hereditaria de tipo recesivo, que aparece en la segunda infancia o en la adolescencia y que se caracteriza por presentar un trastorno del metabolismo del cobre y de las proteínas. Generalmente comienza con manifestaciones de insuficiencia hepática e ictericia acompañadas de lentitud motora y temblor. A medida que va progresando el cuadro aparecen distonías, hipertonías tipo tensión e incluso del tipo de la rigidez, movimientos coreicos, paresia con pérdida de la organización de la motricidad voluntaria y liberación de las actividades magnéticas o de las evitativas. Por lo

general, se acompaña de desórdenes psíquicos, primordialmente de tipo psicoafectivo.

Los trastornos de la articulación son de aparición precoz. Aparece una bradilalia, a la que se suman trastornos de tipo logoclónico. Los intentos de hablar se acompañan de una grotesca dismimia. No obstante, tarda mucho en llegar a la completa anartria. La facies de estos niños tiene una característica especial. La boca permanece entreabierta con babeo, frecuentemente interrumpida por risas espasmódicas.

La evolución de la enfermedad oscila en cada caso, pero siempre se trata de un proceso incurable y mortal. Mavlov y Kehaiov (1969) estudian a seis enfermos con degeneración hepatolenticular pseudosclerosa bastante pura, es decir, sin otras manifestaciones piramidales o extrapiramidales. En ellos no se encuentra ninguna alteración en la movilidad de los repliegues vocales vistos a estroboscopia. Creen que la palabra bradilálica, escandida y explosiva es debida al flujo aéreo irregular y a sacudidas por ataxia de musculatura respiratoria.

7.º *Disautonomía familiar*. Este síndrome fue descrito por Riley, en 1949, y luego extensamente estudiado en 1952 y 1954. Es un conjunto de síntomas neurovegetativos, cerebrales y oculares.

Acostumbra a presentarse en niños de raza judía con historia de disfagia y bronconeumonías de repetición, ausencia de secreción lagrimal, sudoración profusa, anestesia corneal en el 35% de los casos, hipotensión postural, vómitos cíclicos y habones dérmicos, enanismo, ausencia de reflejos tendinosos e insensibilidad relativa al dolor.

La causa de la enfermedad parece ser la insuficiente cantidad de catecolaminas circulantes. El pronóstico es malo, pues la muerte sobreviene hacia los 20 años por accidentes renales, hipertensión arterial o neumonía.

Dehirsh (1957) describe la voz como nasal, tono monótono, deficiente control del mismo y tendencia a su desaparición. La memoria auditiva es corta, el lenguaje expresivo sufre muchas fluctuaciones, la articulación y la inteligibilidad son inferiores a la normal.

Kelemen (1968) informa de anomalías óticas tales como dilatación del acueducto óseo del vestíbulo y un canal membranoso estenosado.

8.º *Degeneración olivopontocerebelosa*. Conocida también como enfermedad de Menze, se manifiesta por temblor en las manos y en la mandíbula de tipo cerebeloso. Este temblor ocasiona cierta dificultad en la articulación, con fatiga al hablar, pero no hay escape de aire nasal al soplar ni al hablar y la movilidad de los músculos laríngeos es normal.

La sensibilidad superficial y profunda es normal, así como la fuerza muscular, aunque puede constatarse cierta hipotonía espástica con hiperreflexia patelar y plantar. Se trata de una polineuropatía mixta axonal y desmielinizante progresiva.

9.º *Enfermedad de Recklinghausen*. Llamada también neurofibromatosis, es una enfermedad hereditaria de tipo dominante que se manifiesta por manchas pigmentadas en la piel y múltiples abultamientos, redondos, no fijados debajo la piel, de tamaño variable. Puede producirse sordera por neurinoma del nervio acústico. Se acompaña de exoftalmos, deformidades del esqueleto y retraso mental.

Nosotros la hemos visto con voz grave, ronca, con repliegues vocales rectos, rosados y movibles, con dislalia y paresia del velo del paladar.

No hay tratamiento.

b) Enfermedades metabólicas.

1.º *Encefalopatías lipoidósicas.* Se caracterizan por presentar anomalías esqueléticas, esplenomegalia (enfermedad de Gaucher y enfermedad de Niemann-Pick), alteraciones psíquicas y alteraciones motrices de tipo extrapiramidal. En la enfermedad de Tay-Sachs existe además atrofia del nervio óptico.

Su aparición es precoz, en la lactancia, y su pronóstico fatal, terminando generalmente en la idiocia y la rigidez descerebrada.

2.º *Oligofrenia fenilpirúvica.* Se trata de un trastorno congénito del metabolismo de la fenilalanina. El cúmulo de esta sustancia y de sus derivados en la sangre y la falta de producción de tirosina da lugar a un retraso psicomotriz, que permite un escaso desarrollo intelectual, acompañado de una ataxia y discretos signos espásticos. Generalmente se trata de niños rubios con ojos azules, debido a la dificultad de elaborar melanina por la carencia de dioxifenilalanina.

Actualmente esta enfermedad es detectable mediante el test de Gutrie u otro proceder de laboratorio, lo que permite precozmente, a partir del nacimiento, poder suministrarles una dieta pobre en fenilalanina y rica, por el contrario, en lípidos, azúcares y en contenido vitamínico-mineral. Con este proceder se consigue evitar, en gran parte, en algunos casos completamente, las consecuencias neurológicas.

3.º *Galactosemia congénita.* Se trata de un trastorno del metabolismo de la galactosa y, en general, de los otros glúcidos. Si no se suministra al niño una dieta pobre en galactosa aparece un retraso psicomotriz, con oligofrenia importante, cataratas, hepato- y esplenomegalia y ascitis. El diagnóstico de laboratorio se realiza por la constatación de la hipergalactosemia lactosemia o de la galactosuria que generalmente se acompaña de cetonuria.

4. Epilepsias

Desplomóse de pronto en el suelo con un alarido horrible, antinatural, presa de horribles convulsiones. Se le había demudado el semblante. Solían darle ataques de epilepsia.

(Dostoyevski, *Humillados y ofendidos*,
2.ª parte, capítulo IV.)

El ataque epiléptico se caracteriza porque *el enfermo pierde el uso de la palabra y parece ahogarse, la boca se le llena de espuma, sus dientes rechinan y sus manos se crispan. El conocimiento se pierde y los ojos se extravían. Algunos enfermos evacuan sus excrementos.* Esta antigua descripción de Alcmeón de Crotona (500 a. de J.C.) todavía es válida hoy en día para describir las crisis del gran mal.

La epilepsia era considerada en la antigüedad como una enfermedad sagrada. El enfermo era un poseso por el demonio. Fue Hipócrates (460-377) el primero en afirmar que la epilepsia es una enfermedad orgánica como cualquier otra, y la asocia a la pérdida del habla (*aphonos*) y a la pérdida de la voz (*anaudos*).

J. H. Jackson, en 1870, define científicamente la epilepsia como un síntoma producido por descargas bruscas y violentas de las células cerebrales.

Calmell, en 1829, introduce el término de *ausencia* para significar las pérdidas fugaces de conocimiento, equivalentes a los ataques epilépticos.

Wilks, en 1859, inicia en su tratamiento el bromuro potásico, la primera terapéutica efectiva.

Las epilepsias se consideran en la actualidad como un conjunto de síndromes que pueden acompañar a distintos modos de enfermar del encéfalo y, en bastantes casos, constituir el síntoma más aparente. Barraquer Bordas (1968) define las epilepsias como *manifestaciones clínicas, habitualmente paroxísticas y recurrentes, de una descarga o sucesión de descargas neuronales excesivas, que pueden ocurrir en múltiples estructuras encefálicas y obedecer a situaciones condicionantes y causales muy diversas*.

Los ataques epilépticos se distinguen de los histéricos porque el enfermo pierde bruscamente el conocimiento, cae haciéndose daño, se muerde la lengua, emite orina, está afecto de movimientos rítmicos de las extremidades, labios y dedos cianóticos, características que no se observan en la histeria.

a) Etiología

Dicen, en efecto, que los niños epilépticos y enfermizos con vino puro cogen convulsiones y pierden el sentido.

(Plutarco, *Licurgo* XVI.)

Sea o no demostrable clínicamente frente a cada caso concreto, la causa de la crisis parece asociarse a lesiones cerebrales orgánicas de tipo macroscópico o microscópico, o bien ligadas a un trastorno de la bioquímica cerebral.

Hasta hace relativamente pocos años este conjunto de síndromes era considerado una entidad clínica unitaria. Se ha visto revestida durante muchos siglos de la historia de la humanidad, e incluso en la actualidad, por una carga mágica importante. En la Antigüedad pasó por ser considerada una enfermedad sagrada, como enfermedad de los dioses o bien demoníaca. A pesar de que ya Hipócrates la describiera como una enfermedad orgánica, la desmágicación de este conjunto de síndromes no se ha realizado aún plenamente. Y no es sólo el impacto que el presenciar una crisis de «gran mal» provoca en el ciudadano corriente, sino que la actitud del médico no especialista frente a un cuadro de crisis en la infancia no está exenta de un temor a que exista un proceso evolutivo o a que las crisis den lugar a nuevas lesiones. Temor evidentemente fundado en la existencia de ciertos cuadros (como el síndrome HHE: hemiconvulsiones, hemiplejía, epilepsia) de hemicrisis que se ven seguidas de hemiplejía.

b) Clasificación

En 1946 la Federación Internacional de Sociedades de EEG y Neurología constituyó una comisión compuesta por diez renombrados especialistas con el encargo de realizar una revisión de la clasificación de epilepsias. Basados en criterios encefalográficos y clínicos propusieron una clasificación cuya utilidad y uso se hace cada día más patente, y que destierra definitivamente las fáciles calificaciones de antaño. Los cuadros clínicos se ven englobados en cinco grandes grupos: crisis generalizadas, crisis parciales, crisis unilaterales, crisis erráticas del recién nacido y crisis epilépticas no clasificadas. Cada una de estas agrupaciones se ve subdividida en otros grupos y subgrupos.

El síndrome de Bourneville asocia la epilepsia a adenomas sebáceos, a veces sólo perceptibles como pequeñas manchas dérmicas de color blanco y más o menos fusiformes. En un caso visto por nosotros el desarrollo psíquico, motor y control de esfínteres era normal. La masticación y la deglución eran correctas, pero el niño no hablaba; sólo emitía sílabas duplicadas. Su conducta era indiferente, no sociable, sin cariño ni ternura. Aborto en sus cosas se aislaba del ambiente. La audición era normal. Las crisis epilépticas eran diarias, sin pérdida de conciencia ni ausencias.

El síndrome de W. J. West (1841) es una encefalopatía mioclónica infantil con hipsarritmia. Es como una epilepsia generalizada o centroencefálica caracterizada por la presencia de espasmos de flexión, bilaterales, simétricos, bruscos y de breve duración.

c) Lenguaje

Hay que ser muy cauto para valorar cualquier trastorno del lenguaje que aparezca en un enfermo que presenta crisis epilépticas. Estos trastornos pueden ser provocados por causas tan dispares como la existencia de un tumor, de una encefalopatía evolutiva, etc., de los cuales las crisis son simplemente una manifestación clínica. Por otra parte, no debe olvidarse el impacto psicológico que las crisis provocan en el propio enfermo y en su familia, y que aquél puede ser responsable de algunas perturbaciones del habla.

Los primeros trabajos sobre epilepsia y logopatías se deben a Nadoleczy (1907) y Stengel (1937).

Ya en otro estudio de Stauder (1941) las perturbaciones del habla se distinguen en transitorias y permanentes. Las primeras pueden presentar todos los tipos de logopatías; las segundas consisten en disartrias y afasias.

Las logopatías producidas por la epilepsia son divididas por Luchsinger y Brunner (1950) en transitorias y crónicas. Entre las primeras las más frecuentes son las afasias transitorias en el aura, que presentan todos los grados, desde una ligera dificultad para encontrar las palabras hasta un mutismo absoluto. Menos frecuente es el tropiezo silábico y la tartamudez. Entre las manifestaciones crónicas estos autores describen la disartria; el habla desvaída e incolora; el tropiezo silábico; la tartamudez de la que nosotros hemos visto un caso intensísimo; el hablar arrastrado, monótono y cansado. En enfermos más afectados se encuentra la uniformidad de la voz, que para Clark y Scripture (1908) es un signo típico epiléptico, la perseveración;

afasia amnésica, asemancia; todos los grados de parafrasia; mutilación de palabras; fusión de palabras; contaminación de frases; formulación imprecisa, etc. Mouret (1957) describe cuadros clínicos semejantes.

En un estudio de Desantis y Vizioli (1958) sobre 6.000 enfermos epilépticos encontraron sólo 19 casos de trastornos afásicos o disártricos precediendo o siguiendo una crisis epiléptica (*aura afásica*); en 6 pacientes la afasia sucedía a la crisis epiléptica, en 3 casos existía una aura disártrica y en otros 4 enfermos la disartria se presentaba después de la crisis convulsiva.

De los 5 pacientes con aura afásica, en 4 la sintomatología subjetiva es del tipo de afasia motora; los pacientes refieren que unos segundos antes

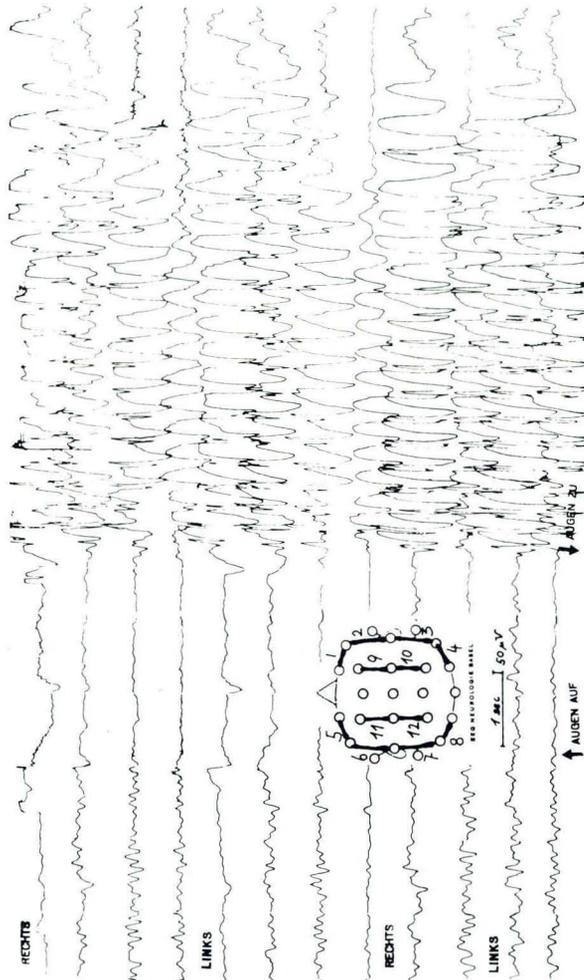


Fig. 16.— Trazado EEG característico de la epilepsia.

de la crisis epiléptica advierten una imposibilidad de hablar aunque comprenden la palabra, algunos usan palabras inadecuadas, otros no pueden encontrar la palabra aun sabiendo lo que quieren decir. Sólo en uno de esos pacientes el aura afásica es del tipo de afasia sensorial; el paciente explica que antes de la crisis no llega a comprender la palabra de la persona que le habla en aquel momento. Ello se explica por la posibilidad de una descarga epiléptica en uno de los centros de la palabra. De los seis casos de afasia después de la crisis, en cinco era del tipo motor y en uno de percepción. Tales trastornos de breve duración no se han prolongado ni establecido a permanencia.

De los once pacientes con trastornos afásicos sólo en seis se pudo localizar con precisión con EEG el foco epileptógeno cerebral. En dos enfermos sólo se pudo hacer el diagnóstico de lateralización del foco. En cuatro se observó aspecto de sufrimiento cerebral inespecífico sin localización precisa. Es de suponer que el sufrimiento difuso enmascara ésta. En los casos en que pudo localizarse el foco en los cuatro pacientes con tipo de afasia motora, se encontraba en tres casos en la zona frontal y en otro en la temporo-frontal. En los dos pacientes de tipo afásico sensorial el foco epiléptico estaba localizado en el lóbulo temporal (1 caso) y frontal en el otro. De los ocho pacientes con disartrias epilépticas, en tres seguía el ataque epiléptico y en cinco le precedía. Sólo en estos últimos se pudo localizar el foco y éste estaba localizado temporal (2 casos), temporoparietal (1), parietal (1) y temporo-frontal (1).

En casi todos los sujetos observados por Santis y Vizioli (1958) los focos epileptógenos fueron localizados en el hemisferio izquierdo; sólo en un caso estaba en el derecho. De estas observaciones puede deducirse que estos trastornos afásicos o disártricos son originados por focos epileptógenos que afectan las zonas corticales del lenguaje. La localización de éstas, encontradas por estos autores, coinciden con la distribución cortical de las áreas del lenguaje descritas por Penfield.

En los sujetos con afasia epiléptica del tipo motor se encontraron los focos epilépticos en la zona frontal, en la afasia sensorial, en la zona temporo-frontal y en los trastornos disártricos en la zona temporo-parietal y temporo-frontal.

Nosotros podemos citar de nuestra experiencia clínica una amplia variedad de casos: epilepsia con tartamudez clónica y balbismo; una joven con paresia derecha y paresia bilateral de lengua, velo y pliegues vocales, lo que producía una palabra ininteligible; la existencia de mudéz y la presencia de manifestaciones electroencefalográficas.

Un niño de 5 años con desarrollo normal al que se le practicó una amigdalectomía hace 7 meses, y al poco tiempo nace una hermanita; dos meses después de la intervención, de repente, se queda mudo y empieza a utilizar la mímica. Quedaba la duda de si esta mudéz era a consecuencia del trauma operatorio o por celos. Grita, llora, pero no habla. El EEG indica una gran actividad convulsiva paroxística de alto voltaje, de origen centroencefálico y de proyección asimétrica. Luego hemos visto cinco casos más de pérdida del lenguaje con epilepsia, sin otras manifestaciones clínicas.

Como se comprenderá, tan amplia variedad de cuadros logopáticos es susceptible de varias interpretaciones etiológicas que trascienden al del sín-

drome epiléptico. Nuestra búsqueda etiopatogenética no puede terminarse al constatar una alteración electroencefalográfica, sino que debe profundizarse en la exploración neurológica y psiquiátrica.

Un aura típica de la epilepsia frontal generalizada está relacionada con el lenguaje; el paciente siente deseos de hablar y no puede, tartamudea, o experimenta una sensación constrictiva en la región laríngea.

Kasten y Klapper (1957) describen el caso de un niño que a los 24 meses empieza con ataques de «petit mal», a los 4 años inicia un tartamudeo severo, a los 5 y medio años desarrolla una hiperactividad y desinhibición motora, comprende la palabra hablada, pero le es difícil nombrar objetos. Los tests mentales demuestran inmadurez. El niño juega monótonamente durante horas con la misma cosa. La inteligencia parece normal, pero el habla es estereotipada y comprime las palabras. Dificultad en distinguir la figura del fondo, trastornos de conducta, inseguridad y ansiedad.

Bolin (1953) encuentra la tartamudez más frecuente en los epilépticos que en los oligofrénicos, los hebefrénicos o los esquizofrénicos.

Worster-Drought (1964) ha visto 10 casos de afasia infantil que él considera de origen epiléptico. El inicio se sitúa a los 5 o 6 años con un ataque epiléptico que no vuelve a repetirse aun sin tratamiento anticonvulsivo. No hay reacción febril pero sí una ligera hipoacusia que luego desaparece. Pero mientras la audición mejora se empeora la comprensión del habla y la expresión de la misma. La inteligencia verbal permanece intacta. El líquido cefalorraquídeo y la encefalografía aérea es normal. Los niños son incapaces de cantar o controlar su fonación. En algún caso (30%) no se logra ninguna mejoría a pesar del tratamiento logopédico. El autor propone para este estado el nombre de *encefalitis discreta del lóbulo temporal*. Sedlackova (1962), que ha visto casos parecidos, le llama *agnosia acústica*.

En algunas ocasiones las crisis epilépticas van acompañadas de gritos. Para Marsan este grito es consecuencia de la salida de aire por la presión de los músculos respiratorios contracturados a través de una glotis espasmódica. Esta opinión no es compartida por Gastaut y cols. (1963). Estos autores observan gritos modulados de 500 c./s. a 700 c./s. con variaciones periódicas que semejan un *seudotrémolo*. Creen que existe un centro de vocalización en la parte baja centroencefálica.

Launay y Paquier (1968) dan a conocer el caso de un niño que, en el espacio de dos años, presentó tres episodios de mutismo que duraron varios meses. Todos los periodos de crisis coincidieron en la existencia de crisis comiciales.

Quirós (1967) señala que la epilepsia puede manifestarse por afasia; vocalizaciones fuertes, prolongadas y destimbradas, y detenciones del habla.

En los niños también observa estas alteraciones, pero solamente el 16% de ellos presentaba antecedentes convulsivos. En cambio, el 11% de afásicos infantiles presenta signos epilépticos claros.

Perrella y cols. (1968) encuentran, en la exploración audiométrica de 175 sujetos epilépticos entre 16 y 47 años, una sensibilidad auditiva más acusada en los tonos agudos, especialmente en el 8.000 c./s.

Huteau-Laureux (1968) señala el gran porcentaje de trastornos de estructuración espacial, dislexias y disortografías que encuentra en niños epilépticos.

d) Herencia

Un hombre no debe desposarse con una mujer de familia epiléptica, porque esta enfermedad reaparece tres veces.

(Talmud de Babilonia, Yebamot, 64 b.)

La epilepsia genuina es hereditaria; la debida a lesiones cerebrales adquiridas se llama epilepsia sintomática, y no lo es. Los hijos de matrimonios en los cuales uno de los padres es epiléptico son nuevamente epilépticos en un 11% de los casos (Lange). Debe añadirse que la mortalidad infantil es muy elevada en estas familias y muchos de sus hijos mueren a consecuencia de la enfermedad. Frecuentemente los hermanos de los epilépticos padecen asimismo la enfermedad, 4,1%, y los gemelos univitelinos se conducen frente a la epilepsia de un modo concordante; por el contrario, en los gemelos bivitelinos se da en la misma proporción que entre hermanos. Lundborg ha demostrado que la epilepsia que se acompaña de convulsiones mioclónicas se transmite de una forma hereditaria recesiva simple. La epilepsia genuina presenta ciertamente una transmisión hereditaria más complicada. Entre los antecedentes familiares se encuentran convulsos, bebedores o sifilíticos.

e) Tratamiento

El tratamiento debe ser llevado a cabo durante muchos años por el neurólogo. Desde el punto de vista logopédico y de escolaridad Kerfriden y cols. (1967) informan de los excelentes resultados obtenidos en una escuela especializada. La adhesividad, la amnesia y las alteraciones de carácter fueron desapareciendo.

Mejora la lentitud en el hablar, la inteligencia y el aprendizaje escolar. Estas mejoras coinciden con la supresión de las hidantoínas. También nosotros tenemos la impresión que el retraso intelectual, lingüístico y escolar de estos niños está ocasionado por un exceso de medicación.

f) Epilépticos célebres

Casio.— Cayó al suelo en la Plaza Mayor, echando espumarajos por la boca, y quedó sin habla.

Bruto.— Es muy posible. Padece de epilepsia.

(W. Shakespeare, Julio César, Act. I, Esc. 2.^a)

Se dice que muchos hombres célebres padecieron de crisis epilépticas; entre ellos figuran Julio César, Británico, Pedro el Grande, Luis XIII, Carlos V, Alejandro Magno, Enrique III, Richelieu, Napoleón, Lord Byron, Dostoievski, Flaubert, Maupassant, Van Gogh, Paganini, Haendel, Pascal, Don Enrique, rey de Portugal (1578), Cambises (530-532), rey de Persia, San Pablo, Amenhotep IV, Pitágoras, Mahoma, Louis XII de Francia, Berlioz, Nietzsche.

5. Trastornos motrices de origen cerebral en el adulto

El costado derecho de su cuerpo permanecía muerto. No podía hablar; debido a la tremenda desgarradura de su cuerpo, colgaba el labio oblicuamente. Y las palabras sólo salían apagadas y balbuceantes de su boca.

(Stefan Zweig, *Nuevos momentos estelares*, Buenos Aires, Espasa Calpe, 1952:13.)

Las secuelas motrices de lesiones cerebrales no evolutivas en el adulto difieren en gran parte de los problemas que presenta el paralítico cerebral. Si bien la propia causa, generalmente ocasionada por un accidente vascular, puede no ser evolutiva, no quiere esto decir que no se produzca una reproducción del proceso causal. Así, pues, la situación secuela se refiere exclusivamente a la de la causa concreta responsable del cuadro neurológico actual.

Si en cuanto a frecuencia el tanto por ciento mayor se refiere a los accidentes vasculares encefálicos, en cuanto a cuadro clínico la hemiplejía constituye el síndrome de preferencia. El accidente vascular o ictus puede ser debido a una obturación de la luz vascular o bien a una extravasación hemática.

La isquemia cerebral provocada por una obturación vascular acostumbra tener una manifestación clínica menos brusca que el cuadro fulminante, con pérdida de la conciencia, de la hemorragia cerebral. Si el responsable de la obturación vascular es el trombo, la isquemia cerebral se establece poco a poco. Si la provoca la detención de un émbolo, el cuadro clínico es de aparición más aguda y acompañada de pérdida de la conciencia.

Clásicamente se describen tres fases o periodos que se suceden en el curso de instauración de una hemiplejía: la primera, o fase de coma, en la que predomina el cuadro general y en la que el enfermo presenta una hipotonía con abolición de reflejos; una segunda fase, en la que la hipotonía queda circunscrita en el lado hemipléjico, y la tercera fase, de instauración de la hemiplejía espástica.

A pesar de que habitualmente se habla de hemiplejía espástica para designar la hemiplejía hipertónica del adulto, en realidad coexisten síntomas de origen piramidal y extrapiramidal. Brock y Krieger (1966) prefieren llamar a esta hemiplejía «corriente» hemiplejía piramidal-corticoextrapiramidal, término con el que consideran se expresa mejor el contenido fisiopatológico del proceso.

La localización más frecuente de las lesiones es la cápsula interna. Las hemiplejías por lesión cortical acostumbran ser de aparición lenta. Cuando las lesiones asientan a nivel del tronco cerebral se presentan síndromes complejos que se conocen con el nombre de hemiplejías alternas.

Los trastornos de la esfera del lenguaje de tipo afásico o apráxico serán estudiados en el tomo VII. Nos limitaremos, pues, a describir aquí los problemas disártricos más frecuentes en el hemipléjico. Como ya apuntábamos al principio de este tomo, es cada vez más difícil afirmar la existencia de trastornos disártricos puros en él.

El hemipléjico tiene dificultad para articular los fonemas, y su lengua se mueve pesada y torpemente. La articulación no es limpia; al contrario, difícil, penosa y sorda. Poco a poco la articulación mejora y la palabra se restablece normalmente.

En el viejo hemipléjico, persiste una cierta dificultad para la articulación. Él puede sostener una conversación, pero ciertos fonemas palatinos son sordos y nasales. La articulación se lleva a cabo con un esfuerzo constante y frecuentemente no vuelve más a tener su claridad anterior.

Babinsky y Jarkonwsky han descrito dos casos en los que se producían movimientos involuntarios cuando el enfermo quería hablar. No se trataba de una verdadera sincinesia, sino de un movimiento asociado a un esfuerzo psíquico.

La destrucción unilateral de las vías piramidales no provoca ningún trastorno en la movilidad de los pliegues vocales, porque es muy probable que la corteza cerebral envíe una inervación bilateral a éstos.

No sucede lo mismo con el velo del paladar, y si hacemos pronunciar /a/ a un hemipléjico veremos cómo el velo se desvía hacia el lado sano. Es lógico pensar que si la inervación del velo es bilateral, al menos está más inervado el del lado opuesto que el del propio lado.

Pueden coexistir ligeras amnesias pasajeras al hablar y no al escribir, como hemos observado un caso.

Prácticamente todos los estudios del lenguaje en el hemipléjico se refieren a la afasia. Boone (1959), en cambio, describe sus hallazgos en sujetos hemipléjicos no afásicos. Sobre todo se centra en las diferencias que puede haber entre las hemiplejías derechas y las izquierdas. Por de pronto, la disartria era parecida en ambas. En cambio, la habilidad lingüística estaba peor en los hemipléjicos derechos. La inteligencia no mostraba diferencia entre los dos grupos. Parece haber más una dificultad intelectual que una afasia receptiva.

Por el contrario, Karlin (1951) estudia las características de 26 hemipléjicos derechos con afasia o sin ella. En 20 existía afasia. La hemiplejía presentada súbitamente afectaba menos al paciente en su aspecto de lenguaje expresivo y receptivo. Los pacientes con afasia por trombosis tenían dificultades predominantemente de tipo receptivo. Los sujetos con afasia obtenían peor resultado en las pruebas manipulativas. Las dificultades auditivas son iguales en los dos grupos y es posible que las hipoacusias se deban más a la edad que al daño cerebral.

Plöger y cols. (1982) estudian a 100 niños hemipléjicos mayores de 24 meses de edad. El 38 % de ellos presentaban dificultades en el habla. Este porcentaje es menor de lo que figura en la literatura. Los hemipléjicos derechos tenían más problemas de lenguaje que los hemipléjicos izquierdos. Estas dificultades son menos frecuentes en las lesiones cerebrales que ocurren en la época perinatal.

También Endo y cols. (1986) informan de que las disartrias son más frecuentes y más severas en las lesiones cerebrales izquierdas que en las del lado derecho, y que la severidad de las mismas no tiene relación con el tamaño de la lesión cerebral.

La reeducación se hará llamando la atención del paciente sobre el movimiento correcto de los órganos de la articulación. Es mejor hacerlo median-

te la visión refleja en el espejo bien iluminado. Se ayuda a los movimientos mediante los dedos, un depresor de lengua o con las guialenguas. Colocar una tira de papel húmedo encima de la lengua para aumentar la sensación de sus movimientos. Asociar la ejecución de ciertos fonemas con otros movimientos. Por ejemplo /p/ con el acto de escupir, /k/ con el de carraspear, /b/ con el acto de fumar en pipa, /u/ con el mugido de la vaca, /n/ con el acto de deglutir, etc.

a) Síndrome piramidal bilateral

En los casos graves de este síndrome el enfermo no puede articular ninguna consonante, ni apenas las vocales. Sólo emite un cierto número de sonidos que corresponden al número de sílabas (Gutzmann, 1912).

A la laringoscopia, si la enfermedad no es muy grave, no se observa ninguna alteración en los movimientos laríngeos porque los músculos vocales reciben una inervación autónoma desde los centros bulbares. En los casos extremos todos los músculos de la laringe están inertes, en posición cadavérica tanto en la respiración como en los intentos de fonación (Gutzmann, Bela, Freystadt).

El velo del paladar queda inmóvil; no obstante, se contrae en los movimientos reflejos como la deglución y al reír. La lengua queda quieta en el suelo de la boca, pero no hay atrofia ni fibrilación. El enfermo no puede servirse de ella, ni para deglutir, por lo que la saliva se escapa por las comisuras labiales. Los labios parecen completamente paralizados durante la fonación; en cambio se mueven en las funciones involuntarias como al reír.

El enfermo está irritable, ríe y a menudo grita por una pequeña provocación. Estas manifestaciones son rápidas, explosivas y ruidosas. El estado mental acostumbra estar intacto.

b) Síndrome pseudobulbar encefálico

Es el síndrome de disturbios motores bilaterales del territorio de los pares craneales, ocasionado por patología de la neurona motora superior. Se la llama también *parálisis suprabulbar*.

Es bastante raro, porque requiere que existan lesiones en ambos hemisferios. Puede darse en el recién nacido, etiquetándose de congénito. Pero más a menudo se observa en los ancianos que después de un ictus hacen otro en el lado opuesto. La etiología más frecuente es la arteriosclerosis.

Si se presenta en una sola hemiplejía se cree que hay una lesión en el cuerpo calloso (Brissaud, 1894) que suprime las conexiones interhemisféricas, o bien que un ictus anterior en el lado opuesto ha pasado inadvertido. Hay dos signos principales: la disartria lingual y la hiperrinofonía. La cara del enfermo es inexpresiva, sin arrugas, la boca entreabierta con sialorrea. La masticación y la deglución están muy dificultadas o totalmente abolidas. En este caso el enfermo debe ser alimentado con sonda. El velo del paladar pende inmóvil, al menos a la fonación, pues algunas raras veces el reflejo de contracción del velo al tacto está conservado. Los labios se mueven con dificultad, no se puede soplar ni silbar y la saliva escapa por la comisura labial.

En los casos peores la lengua está inmóvil, flácida y atrofiada, fijada en la arcada dentaria inferior. La movilidad de los repliegues vocales está mejor conservada.

Estos síntomas hacen pensar en lesiones de los núcleos bulbares (en realidad la lesión está por encima), pero en éstos no se presentan la risa y el llanto espasmódico inmotivado. Lo más llamativo de estos enfermos es la tríada de alteraciones en la voz, en la *deglución* y en la *mímica*.

Las causas más frecuentes son la desintegración lacunar del parénquima cerebral (P. Marie) o cerebroesclerosis; la esclerosis en placas; encefalitis crónicas y las secuelas de agresiones cerebrales difusas. La sífilis cerebral cuenta poco en la actualidad.

En los días que siguen al accidente apopléjico el enfermo está frecuentemente áfono o con la voz débil y sorda y sólo puede emitir sonidos inarticulados o incomprensibles, comparables a un gruñido.

Posteriormente, o en los casos menos acentuados, la voz es monótona, arrastrada, apagada y nasalizada. Las vocales son pronunciadas bastante satisfactoriamente; pero las labiales, dentales y linguales son defectuosas; las guturales son mal articuladas y la /g/ es imposible. En casos más graves el paciente sólo pronuncia unas pocas sílabas, otros sólo dicen sí o no, y, en fin, en un caso el enfermo sólo era capaz de decir /a/ y aun con mucho esfuerzo.

En resumen, estos enfermos no son afásicos; son disártricos o anártricos que no pueden pronunciar las palabras que desean decir. El esfuerzo continuado es imposible y el fin de las frases es frecuentemente incomprensible. La espiración es corta; la frase, entrecortada: la voz sale a sacudidas semiexplosivas.

Durante los intentos de hablar, el enfermo no separa los dientes, ni abre apenas la boca y habla sin mover los labios, lo que ha hecho decir a Levy: *Está como un individuo sometido a un intenso frío exterior*.

En algunos casos las contracciones clónicas de los labios y del maxilar inferior vienen a estorbar la emisión de la palabra, que resulta entonces trémula. En ocasiones el espasmo de la musculatura fonatoria y asociada es tal, que culmina en una rigidez que bloquea la expresión oral, Es la anartria espasmódica o hipertónica, descrita por Claude y Alajouanine. Otras veces la voz es muy débil y llega a la afonía en el curso de una frase prolongada. Es la *afoníaseudomiasténica* de Thurel.

También es característica de estos enfermos la *palilalia* (Souquer) o la *ecolalia* (Brissaud, 1894), caracterizadas por la repetición espontánea de unas pocas palabras del final de la frase. En ocasiones estas repeticiones se alargan tanto, que acaban el aire espiratorio. Así, los labios continúan moviéndose sin que se oiga ningún sonido perceptible (*disneumia*, *palilalia áfona*). La palilalia es totalmente involuntaria y no se cura ni espontáneamente ni por reeducación. La palilalia traduce una de las características fisiopatológicas del síndromeseudobulbar, cual es la *perseveración automática de un acto reflejo o voluntario* (Thurel).

La lengua presenta fibrilaciones. El paciente se atraganta con facilidad. Hay escape nasal de líquidos al beber, e incluso comida. Llama la atención la falta de expresión facial e incontinencia emocional. El enfermo no puede soplar, chupar, besar, o hinchar las mejillas. Al querer mover la lengua lateralmente, gira la cabeza.

Los reflejos tendinosos son muy vivos, incluso el nauseoso, a pesar de que el enfermo acostumbra a estar inmóvil y rígido. El mutismo es frecuente.

La laringoscopia indirecta es difícil de practicar. Cuando se consigue, se observa la movilidad glótica en la tos pero no en los intentos de hablar. Hay

<i>Acústica</i>	<i>Componentes</i>	<i>Tipo de disartria</i>						
		Flácida	Espástica	Mixta	Atáxica + +	Hipoci- nética	Hiperci- nética lenta + +	Hiperci- nética rápida - +
Articulación imprecisa	Construcción imprecisa. Articulación irregular. Roturas. Vocales distorsionadas							
Prosodia excesiva	Articulación lenta. Fonemas e intervalos prolongados. Silencios inapropiados.		+ -	+ +	+ +		+ +	+ +
Prosodia insuficiente	Monotonía, frases cortas.		+ +	+ +		+ +	+	+
Insuficiencia de prosodia y extensión	Velocidad variable. Prisas. Cortes. Consonantes imprecisas.					+ +		
Incompetencia de articulación y resonancia	Consonantes imprecisas. Vocales distorsionadas. Rinofonia.		+ +	+ +				+
Estenosis fonatoria	Tipo grave. Voz ronca, apretada. Rotura de tono. Pasos vocales. Lentitud. Frases cortas. Demasiada o variable intensidad.		+ +	+			+ +	+
Fonación incompetente	Voz suspirosa. Inspiraciones. Frases cortas.	+ +		+ +		+ -		
Resonancia incompetente	Rinolalia. Consonantes imprecisas. Frases cortas.	+ +		+ +				
Insuficiencia de fonación y prosodia	Monotonía. Voz ronca. Intensidad constante.	+			+			
Otros			Gruñido final			Fonemas, repetidos, caída intensidad	Temblor de voz	Inspiración y espiración forzadas

temblor de la mano al escribir pero no en el reposo. La inteligencia y la memoria son normales y se expresa bien por escrito.

Moore, F., Hudson-Smith y Manning (1957) presentan el caso de una niña de 8 años de edad afecta de agenesia congénita suprabulbar, cuya única manifestación era una parálisis del velo palatino con la consecuente hiperrinolalia.

Clasificación de las disartrias

<i>Diagnóstico</i>	<i>Etiologías posibles</i>	<i>Tipo</i>	<i>Localización</i>
Parálisis bulbar	Secuela de infección vírica. Poliomielitis. Tumor. Miastenia	Flácida	Lesión en la segunda neurona motora de los V, VII, X, XI y XII pares craneales
Parálisis pseudobulbar	Hemorragia. Trombosis. Tumor. Trauma. Encefalitis. Esclerosis múltiple	Espástica	Lesión bilateral de la primera neurona motora Combinación de lesión piramidal y extrapiramidal
Esclerosis lateral amiotrófica	Desconocida	Mixta flácido-espástica	Degeneración progresiva de la primera y segunda neurona motora
Cerebelosa	Tumor. Degeneración progresiva. Trauma. Esclerosis múltiple. Tóxico. Enfermedad vascular.	Ataxia	Lesión en el cerebelo
Parkinson	Degeneración de las células nerviosas. Arteriosclerosis.	Hipocinesia	
Distonía	Microtraumatismos cerebrales. Tóxicos.	Hipercinesia lenta	Lesión en el sistema extrapiramidal
Corea		Hipercinesia rápida	

Según Garde, la voz es infantil, llorosa, de débil intensidad (menos de 30 dB.) y sin mordiente. Varía poco en tonalidades (4 tonos). El paciente no puede emitir un sonido en un tono dado y no puede mantener una frecuencia.

Caraceni y Zibordi (1965) demuestran una disociación electromiográfica entre la actividad voluntaria y la refleja en los músculos laríngeos de estos enfermos.

A veces el diagnóstico diferencial no es fácil. Hay que hacer la distinción entre la parálisis suprabulbar, la parálisis bulbar progresiva y la disartria extrapiramidal. En la parálisis bulbar los bordes de la lengua están atróficos y se observa un temblor muscular. Este temblor se manifiesta más si se raspa la lengua varias veces con un depresor lingual.

Para comprobar el estado del velo, Seeman (1964) hace la maniobra siguiente: Coloca el dedo por detrás del velo; al provocar la náusea determina el grado de parálisis o de paresia del músculo.

Cuando se le añade una afasia, el pronóstico es mucho peor.

c) Síndromes bulbares posteriores

En la mitad posterior o retroolivaria del bulbo se encuentran: el haz sensitivo, las fibras simpáticas de la formación reticular, el pedúnculo cerebeloso inferior y los núcleos de origen de los cinco últimos pares craneales. Según el capricho de la localización de la lesión, se produce una serie de síndromes distintos:

1. Síndrome de Avellis (1891).

Consiste en la parálisis directa de un pliegue vocal y de la mitad directa del velo del paladar.

2. Síndrome de Schmidt (1892).

Formado por la parálisis de un pliegue vocal, de la mitad del velo del paladar y del esternocleidomastoideo y espinal del mismo lado.

3. Síndrome de Jackson (1886).

Es el síndrome de Schmidt asociado a la parálisis del hipogloso del mismo lado.

4. Síndrome de Babinski-Nageotte (1902).

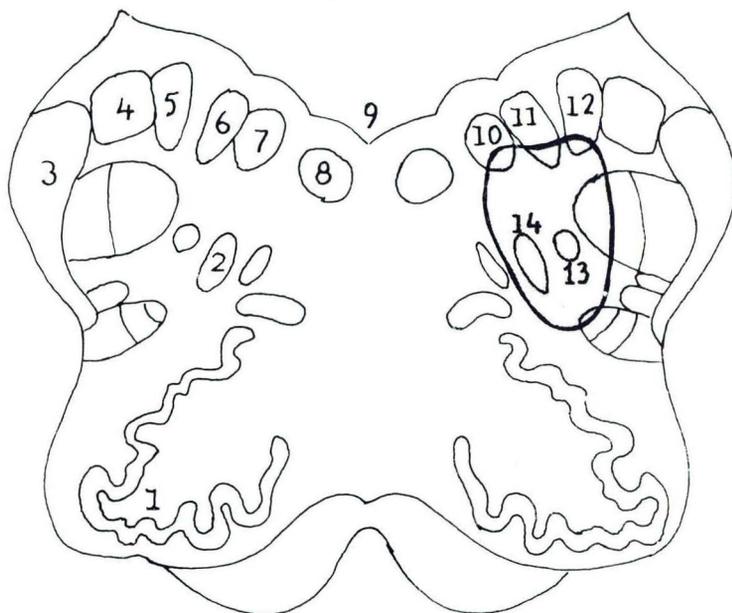


Fig. 17.— Sección transversal del bulbo raquídeo. En gris la zona lesionada en el síndrome de Wallenberg. 1. Oliva inferior. 2. Núcleo ambiguo. 3. Cuerpo restiforme. 4. N. acústico. 5. N. vestibular descendente. 6. N. solitario del vago. 7. N. dorsal del vago. 8. N. hipogloso. 9. Cuarto ventrículo. Los síntomas son producidos: taquicardia en 10; hipoanestesia de faringe, laringe y parálisis del velo del paladar en 11; nistagmus y vértigo, en 12; síndrome de Horner e hipohidrosis en 13, y parálisis del recurrente y disfagia en 14. (Según Zippel.)

Consiste en la hemiplejía y hemianestesia cruzada, hemiasinergia y lateropulsión directas, ptosis ligera, miosis y enoftalmía directas.

5. Síndrome de Wallenberg (1901).

El síndrome consiste en vértigo, disfagia, disfonía y diplopía. En la espiración se oye una palabra arrastrada. El examen muestra una parálisis unilateral del músculo vocal, con acumulación de saliva en el seno piriforme, parálisis velopalatina, reflejo de náusea abolido, nistagmus espontáneo de tercer grado, síndrome de Horner, todo ello con audición normal. La velocidad de sedimentación globular está ligeramente acelerada. El síndrome no es influido por los tratamientos instituidos.

Zippel (1961) describe un caso de síndrome de Wallenberg producido por una infección gripal tipo A. Este virus produce lesiones en una zona del bulbo medular que afecta los núcleos dorsal y solitario del neumogástrico, trigémino, núcleo ambiguo y núcleo vestibular.

Maurer (1960) describe otro caso de este síndrome.

6. Síndrome de Cestan-Chenais (1903).

Es la asociación de los síndromes de Avellis y de Babinski-Nageotte.

La disartria cerebelosa hereditaria (Petersen y cols., 1974) se inicia con retardo en la presentación del habla, coloboma en la retina y ataxia.

Mavlov y Kehaiov (1969) publican 6 casos de pseudoesclerosis cerebelosa con temblor masivo en los movimientos voluntarios, palabra escandida y explosiva, fonación irregular al mantener una vocal, con aumentos por sacudidas de intensidad y frecuencia. Por el contrario, por estroboscopia se observa una ondulación de los pliegues regular, rítmica y sincrónica. De todo ello, los autores creen que la palabra escandida e irregular se debe a la columna de aire, por ataxia de la musculatura respiratoria.

d) Lesiones del tronco cerebral

1.º *Lesiones pedunculares*

No es excepcional ver asociados a los síntomas pedunculares una disartria importante, con farfulleo en las palabras difíciles o en la elocución rápida. Esta disartria ha sido estudiada por Mayor, Leyden y Astros. Según Pierre Marie y Foix esta disartria es análoga a la parálisis general.

En la opinión de Astros, las logopatías son bien acusadas aunque la lesión sea unilateral; la articulación está grandemente perturbada y llega a ser un farfulleo ininteligible. Debemos notar que estos trastornos no se producen en el síndrome cerebelopiramidal. En la polioencefalitis superior, Guillain y Alajouanine han descrito una palabra tartamudeante e incomprensible.

Las lesiones pedunculares producen los síndromes de Weber, Benedikt, Claude y Foville superior, mezclas variables de lesiones en el nervio motor ocular y en las vías sensitivas y piramidales.

2.º *Lesiones protuberanciales*

Las logopatías no son raras. Guillain y Alajouanine opinan que son debidas a lesiones bilaterales. Además, algunas de estas disartrias tienen relación con trastornos cerebelosos.

Las disartrias se explican, en esta región, por una lesión en las vías motoras originada en el córtex. Raymond y Artaud han descrito tres casos de

reblandecimiento de la protuberancia con disartria y parálisis de la lengua en los cuales las lesiones ocupaban la parte posterior e interna de las pirámides motrices.

Lassman y Arjona (1967) informan de 27 casos de glioma pontino que, además de cefalea, parálisis de nervios craneales, nistagmus y ataxia, presentaban disartria que hacía incoherente el habla. El reblandecimiento paramedio de la protuberancia provoca una hemiplejía, frecuentemente asociada a ligeros trastornos de la palabra (Halipre).

Además se producen el síndrome de Millar-Gubler (parálisis del nervio facial con hemiplejía del lado opuesto), el de Foville inferior (parálisis facial, parálisis oculógira, hemiplejía cruzada), el de Raymond-Cestan (hemiplejía cruzada ligera, temblor, movimientos coreoatetósicos, asinergia cerebelosa, incoordinación, trastorno de la sensibilidad, parálisis oculógira).

El reblandecimiento doble paramedio determina una parálisis pseudo-bulbar protuberancial, provoca trastornos de la palabra de varias intensidades, desde la ligera disartria hasta la anartria total con voz sin entonación y mala utilización del aire espirado (Guillain y Alajouanine). Pueden existir formas puras con disartria y disfagia aisladas.

3.º *Mioclonía faringolaríngea*

Esta afección es una discinesia de la encrucijada faringolaríngea. Fue descrita por Politzer en 1862. Spencer la llamó nistagmus del velo.

Consiste en sacudidas rítmicas ininterrumpidas del velo del paladar. Se acompaña de sacudidas transversales de los pilares y de la pared lateral faríngea y a veces de la musculatura laríngea. Son siempre bilaterales, aunque pueden predominar en un lado. Estas contracciones oscilan alrededor de 100 por minuto, de una manera regular y de una frecuencia igual. La anestesia general no las modifica. A veces pueden producir zumbidos de oído pulsátiles y sincrónicos (Lupascou, 1975; Bobrovnikova, 1974).

La voz tiene un temblor especial, el habla se hace más lenta y con cambios en el timbre.

A veces la enfermedad empieza por un ictus y el temblor se hace irreversible.

La mayoría de veces es producido por una arteriosclerosis banal.

Las lesiones responsables se limitan a un territorio triangular, cuya base va del núcleo rojo a la oliva bulbar y cuyo vértice llega al núcleo dentado, centro lateral del cerebelo. Los dos lados corresponden a las fibras olivodentadas y al pedúnculo cerebeloso superior. Engloba en él el fascículo central de la calota. Es el llamado triángulo de las mioclonías, de Guillain-Mollaret.

Collet (1894) cita este nistagmus producido por esclerosis del cerebelo. Köhler (1891) por quiste hidatídico, y Spencer (1886) por tumor cerebeloso.

En la clínica dental de la Universidad de Chicago se ven muchos casos de mioclonía del velo.

Dordain y cols. (1975) publican sus observaciones sobre tres casos de mioclonías. La palabra es lenta e intermitente, interrumpida por frecuentes contracturas de la lengua y de la faringe. La voz es a sacudidas, monocorde, explosiva, nasal. Antes de hablar el paciente se concentra, luego, después de las primeras sílabas, la palabra se precipita y se hace incomprensible. El

intento de hablar provoca salvas de mioclonía en la lengua y en los músculos peribucales. Las sílabas se repiten y puede confundirse con la tartamudez. Pero en ésta la repetición se produce siempre en la primera sílaba, mientras que en la mioclonía puede darse en medio de la palabra. La precipitación que se presenta aquí la hace distinguir de la palabra cerebelosa.

Las consonantes sonoras a veces se ensordecen. En ocasiones la articulación se hace correcta durante un rato.

Fitzgerald (1984) refiere que observa variaciones en la impedancia timpánica sincrónica con las contracciones del velo.

4.º *Mutismo acinético* (Cairns, 1941)

Se llama mutismo acinético el estado patológico producido por lesiones bilaterales múltiples de los pedúnculos cerebrales y de la región subtalámica, que afectan principalmente a la región periacueducto del mesocéfalo y a los núcleos de la base, al hipotálamo, perturbando estas lesiones el funcionamiento del sistema reticular activador ascendente.

El cuadro clínico se caracteriza por la supresión de cualquier tentativa de expresión verbal, a la ausencia de respuesta a los estímulos sensitivos, sensoriales o emocionales. El enfermo permanece indiferente, inerte y con los ojos abiertos.

Barraquer y cols. (1968) presentan un caso de inicio con disartria y termina con mutismo aquinético y muerte. El enfermo tenía que expresarse por señas. El reblandecimiento neurológico se extendía al tálamo, pedúnculos y puente.

Se le puede asociar a otros síntomas neurológicos. Así, es frecuente la afectación del tercer par craneal.

La causa puede ser la trombosis del tronco basilar cerca de su bifurcación anterior.

La muerte de estos pacientes es lo habitual. En los casos que evolucionan favorablemente la recuperación empieza por reacciones emocionales a diversos estímulos, aparecen los movimientos oculares, al principio lentos y con paros frecuentes; no obstante, la cara queda impassible, cada movimiento se realiza con lentitud. Más adelante se emite algún sonido ante los estímulos; esta respuesta es lenta e incompleta tanto verbal como gestualmente; por el contrario, la comprensión es buena. Luego aparecen las repeticiones de las palabras oídas y la realización de órdenes sencillas. Lo más peculiar de todos los movimientos que van apareciendo es su extrema lentitud. El retorno del habla es precedido por la actividad gestual, si bien ésta se caracteriza por su extrema lentitud.

5.º *Mutismo postcontusional* (Luria)

Los caracteres más frecuentes de este mutismo son la consecuencia de un estado de coma de entre uno y tres meses de duración, trastornos vegetativos, una recuperación progresiva, signos de irritación piramidal prontamente regresivos, recuperación de las posibilidades gestuales.

En el aspecto foniátrico se observa ausencia total de la emisión vocal y ausencia del deseo de comunicarse, pero no en forma de rechazo, sino más bien en forma de olvido. Estos pacientes se hacen comprender por la mímica,

a veces muy expresiva. Son cooperadores pero fácilmente fatigables. Son capaces de manifestaciones emocionales.

Llama la atención la disociación entre la recuperación motora y el mutismo absoluto. En los casos favorables, al cabo de dos o tres meses reaparece lentamente el habla hasta hacerse totalmente normal.

No presentan síntomas afásicos de ningún orden como agramatismo, disintaxia, parafasia, ni disociación automático-voluntaria, ni trastornos en la lectura y la escritura, ni desintegración fonética, ni apraxia orofacial.

e) **Síndrome talámico**

Existen varias formas clínicas. Schuster (1937) describe el tipo de demencia talámica.

Este estado se caracteriza, tras un comienzo brusco, a veces con coma seguido de confusión mental más o menos duradera, por una apatía e inercia con reducción evidente de actividad motora y sobre todo lingüística. Sin embargo, no hay apraxia ni afasia.

Pueden existir periodos de agitación, con falta absoluta de atención y pérdida de la memoria. Esta alteración amnésica afecta sobre todo al periodo posterior al ictus. El enfermo olvida inmediatamente lo que acaba de oír, leer o ver. De aquí la desorientación temporospacial. Existe también una rememoración difícil de la época anterior al ictus.

Anatómicamente se observan lesiones bilaterales que afectan preferentemente a los núcleos dorsomedianos con proyección frontal, pero que pueden predominar en las formaciones intraliminares con proyección difusa. Pueden ser producidas por trombosis en la bifurcación del tronco basilar.

f) **Agenesia del cuerpo caloso**

Esta ausencia congénita de formación del cuerpo caloso está producida por la detención localizada del desarrollo neural.

Sus síntomas son dificultades en la coordinación visomotora, ligero retraso mental y torpeza. Sobre todo en las actividades bimanuales las reacciones son más lentas, con tendencias perseverativas.

Este estado patológico es muy interesante, pues permite estudiar las funciones de cada hemisferio, las coordinaciones y la predominancia. Ferris y cols. piensan que en esta situación cada hemisferio llega a alcanzar un alto nivel funcional. La duplicación de funciones en cada hemisferio compensa la deficiencia global.

En ocasiones puede acompañarse de hidrocefalia, retraso en la comprensión y producción del habla, ecolalia, palabras telescopadas, etc.

El diagnóstico puede hacerse con el *scanner* y la neumoencefalografía.

La educación será al principio con frases de sólo dos palabras y haciendo trabajar las dos manos.

g) **Parálisis supranuclear progresiva**

Constituye el síndrome de Steele-Olszewski-Richardson. Acostumbra a empezar con disartria, bradicinesia, disfagia, aberturas palpebrales muy exageradas, frente arrugada, sonrisa de máscara, rigidez cervical, acinesia, inteligencia normal, codo con rueda dentada, festinación; no hay temblor, lo que le distingue del parkinsonismo, la escritura se realiza con letras muy peque-

ñas, la movilidad de la lengua es correcta aunque lenta, los reflejos faringolaringeos están conservados, los reflejos tendinosos son normales.

La electromiografía revela perturbaciones en la innervación periférica. El EEG es normal.

En la esfera de la palabra se puede observar rigidez en los labios y lengua, la respiración es correcta, disartria, telescopía de palabras o sílabas, sustitución de la expresión por un sonido laríngeo no modulado. Hay ciertos casos en que la inteligibilidad es total. Una característica contraria al parkinsonismo es que las palabras al final de las frases están mejor articuladas. Hacen pausas en lugares donde no corresponde.

La lectura es mejor, pero con los acentos desplazados y pausas incorrectas.

Cantando, la articulación mejora. También es mejor la respiración de palabras incluso de frases.

El tratamiento con 3 g. diarios de l-dopa mejora poco a estos pacientes.

h) Lesiones extrapiramidales

Estas lesiones pueden ser producidas por procesos infecciosos, vasculares, tumorales, tóxicos, Lombi (1976), traumáticos o heredodegenerativos.

Clínicamente se manifiestan por fenómenos hipertónicos que pueden a su vez ser hipocinéticos o hiperkinéticos. La cara es rígida, amímica, cuerpo rígido, movimientos coreicos, atetósicos, balismo, espasmos, cefaleas intensas, etc.

La disartria extrapiramidal ha sido estudiada electromiográficamente por Santoni y cols. (1985), quienes encuentran en los músculos de la articulación alteraciones importantes en el tono de base y una falta de sincronización entre la fonación y el aumento de actividad muscular.

El síndrome de Shy-Drager (1960) consiste en la presentación de trastornos extrapiramidales junto con hipotensión ortostática, incontinencia fecal y urinaria, impotencia sexual e hipohidrosis. Generalmente, se presenta hacia los cuarenta años, algo más frecuentemente en el sexo masculino, es progresivo y va afectando a los sistemas piramidal y cerebeloso, observándose disartria, dificultades en la marcha, astenia, temblor en las piernas y disfagia.

Las enfermedades de Parkinson, de Wilson, etc. se describen más minuciosamente en otros apartados.

6. Encefalopatías evolutivas del adulto

Hay una gran variedad de enfermedades degenerativas del sistema nervioso que presentan en el curso de su evolución trastornos del habla. La velocidad de progresión puede ser la deteriorización lenta, con fases bruscas o sin ellas, de agravación y las enfermedades que cursan a brotes. La etiología de la mayor parte de este tipo de enfermedades permanece desconocida, por lo que no existe propiamente un tratamiento causal.

Nos limitaremos a señalar las más frecuentes, remitiendo al lector, como en el caso de las encefalopatías infantiles, a los tratados clásicos de Neurología para un conocimiento extensivo de este tipo de enfermedades.

a) Enfermedades endogenoconstitucionales

1.º *Enfermedad de Parkinson*.—Consiste en la aparición de una atrofia progresiva de los núcleos de la base y en la sustancia negra peduncular. Propiamente el síndrome parkinsoniano es producido por la desconexión del *pallidum* con el neostriado. Wilson (1924) demuestra que la destrucción del cuerpo estriado conduce al desarrollo de la enfermedad. Forma el 0,72% de enfermos vistos en un servicio de Neurología (Oliveras, 1968). La causa productora de la enfermedad permanece desconocida. No obstante, se han descrito casos secundarios a arteriosclerosis, a intoxicaciones, a encefalitis víricas, etc.

Clínicamente se caracteriza por tener dos tipos de manifestaciones motrices: la hipertonia rígida, acompañada de hipocinesia e hipomimia, y el temblor de reposo. Ambos tipos de síntomas no se dan en la misma proporción, y el predominio de uno u otro depende de cada caso. La enfermedad es progresiva, aunque puede presentar detenciones y aun ligeras mejorías.

En la enfermedad de Parkinson, o parálisis agitante, la palabra es *lenta*, *débil*, parsimoniosa y sobre todo *monótona*. Según Raymond, esta monotonía es la característica primordial de la disartria parkinsoniana. Brissaud (1894) afirma que estos enfermos han perdido la *canción del lenguaje*. Pedro Pons dice que son más disprosódicos que disártricos. La voz es trémula, entrecortada de paros, probablemente por la tremulación de los músculos vocales, su rigidez o su paresia (Lewy). En algunos casos en medio de la lentitud del discurso surge una frase precipitada, que Claude llama *taquifemia paroxística*.

En los parkinsonianos no hay una verdadera disartria; las sílabas son bien articuladas y ligadas entre ellas sin defecto; el parkinsoniano da la impresión de medir el valor de las palabras que va a pronunciar: *entre la pregunta y la respuesta siempre hay un retardo* más o menos apreciable.

Según los sujetos, la intensidad de la voz varía, pero en conjunto ésta es débil; *el enfermo susurra más que habla*, pero cuando se le ordena puede hablar en voz alta.

Existe la afonía en grado variable. En ciertos enfermos, sobre todo en jóvenes, la voz es grave; el registro, limitado, y la modulación vocal, casi imposible.

Se puede constatar como fenómeno característico un *agujero en la frase* y una afonía progresiva completa: dos manifestaciones fonatorias que reflejan el desequilibrio del tono muscular. En el primer caso el enfermo comienza una frase y bruscamente sin ninguna causa aparente se para, aun en medio de una palabra; después de un rato más o menos largo la voz vuelve y la frase se acaba. En el segundo caso la intensidad de voz va disminuyendo gradualmente hasta llegar a la afonía completa.

Señalamos, además, los tics fonéticos parecidos a ladridos o ruidos laríngeos coincidiendo con las contracciones mioclónicas del diafragma, pero cuyo mecanismo exacto todavía no está bien estudiado.

Tanto Schiff como Labarraque, que han hecho estudios extensos en este campo, han encontrado en los parkinsonianos arteriopáticos una hipertonia muscular que lleva consigo una gran variación en el modo de la articulación, de donde se distinguen diversos timbres vocales, ahora velados, ahora

nasales, etc., mientras que en los encefalíticos, a causa de su hipertonía muscular lingual, la voz es monótona, uniformemente destimbrada, monocrorde y nasalizada.

La cara está rígida, inexpresiva, como de máscara. En ocasiones el enfermo si está de pie no puede hablar, y sí, en cambio, si está echado, *disfasia ortostática*. Quizá sería explicable, según Worster-Drought (1964), por la salivación excesiva.

Hay rigidez muscular en todo el cuerpo. Existe un temblor característico que empieza por las manos. La inteligencia, sensibilidad y reflejos son normales. Hay *sialorrea* y lagrimeo. Para Terracol (1959) los caracteres dominantes son la monotonía, la tonalidad aguda, la intensidad débil, débito rápido, el bloqueo y la rareza de conversación. En verdad lo más manifiesto son los trastornos de elocución, especialmente la palilalia (Sonques) o la taquifemia paroxística (Claude) y la festinación de Brissaud (1894), aislados o asociados.

En la laringoscopia se encuentra una dificultad en la aducción de los pliegues vocales y la imposibilidad de mantener esta aducción. Rosenberg (1892) ha observado la contracción longitudinal rígida de los dos pliegues vocales. Holm encuentra también la imposibilidad de la aducción.

Hirose (1986) encuentra por fotoglografía que la obertura glótica es irregular, escasa y disrítica.

A veces el enfermo se refugia en un mutismo. Otras veces responde al interrogatorio con la primera sílaba de la respuesta, luego va repitiendo esta sílaba (palilalia) con intensidad decreciente y acaba bruscamente o termina la frase con una rapidez extrema. Otros enfermos repiten toda la frase. Critchley (1960) informa acerca de un enfermo que repite la última sílaba de la frase 15 veces seguidas.

Se llama taquifemia cuando la velocidad de la frase se vuelve cada vez más rápida hasta terminar de una manera incomprensible, mientras que la intensidad disminuye.

A veces los enfermos cambian sílabas y aun palabras.

La lectura de las primeras líneas es bastante correcta. Los trastornos aparecen con la fatiga. Estos trastornos se producen en contra de la voluntad del enfermo. Después de un bloqueo un enfermo dice: *Esto no quería salir*. El canto hace desaparecer las alteraciones.

Las preguntas sencillas obtienen una respuesta más rápida y correcta que las respuestas que requieren más reflexión. El ensordecimiento hace aumentar la intensidad de la voz.

Los labios presentan un temblor ligero, así como la mandíbula. Algunos sienten dificultad en abrir la boca. La lengua tiembla frecuentemente. La protracción de la misma los acentúa. El velo no se eleva totalmente y causa rinolalia.

En los intentos de aducción de los músculos vocales se produce una serie de tentativas cuya amplitud cada vez es mayor hasta que llegan a ponerse en contacto. Parece que es un fenómeno análogo al de la «rueda dentada». Bruns, Buzzard y Rouvillos han visto la existencia de un síndrome labioglosolaríneo.

En un estudio de Canter (1965) se observa que el enfermo parkinsoniano es inhábil en los movimientos rápidos, apicolinguales, labiales y de la

base de la lengua. El impedimento de la punta de la lengua es mayor que el de los labios. Existe incoordinación en la fonación y la articulación y la diadococinesia es difícil. También Kim (1979) acusa a la deficiente fuerza, velocidad, extensión vocal y ritmo de los órganos de la articulación, pero en cambio el mecanismo velopalatino no está afectado.

Hanson y cols. (1984) opinan que las alteraciones fonatorias de estos enfermos se deben a la rigidez de los músculos laríngeos y están relacionados asimismo con los estados musculares del tronco y de los miembros.

En estudios electromiográficos de Kleu y Sram (1969), realizados en siete pacientes, no se encuentran diferencias en la actividad muscular en la inspiración y espiración. Sólo estaba reducido el máximo tiempo de fonación. La tríada típica está formada por la *acinesia*, la *hipertonía* y el *temblor*. Estos tres elementos pueden variar en la intensidad de su presentación. El más benigno es el temblor. La acinesia y la hipertonía trastornan mucho el lenguaje.

Bouchet y Pialoux (1954) han estudiado los trazados oscilográficos de la palabra de estos enfermos.

La rehabilitación logopédica no obtiene, por ahora, grandes éxitos en la enfermedad de Parkinson. El enfermo sufre de una gran fatigabilidad nerviosa y los ejercicios logopédicos le cansan más que le ayudan. No obstante, las sesiones de rehabilitación pueden ser de gran efecto psicológico para el paciente.

En 1955 Guiot y Brions proponen la coagulación estereotáctica del globo pálido para mejorar los movimientos anormales. Luchsinger y cols. (1966) encuentran con esta operación una mejoría de la melodía del lenguaje; por el contrario, las curvas de intensidad sonora se van deteriorando, posiblemente por afectación de los movimientos respiratorios.

Chescotta y cols. (1965) informan de un 90% de buenos resultados con esta operación. Alrededor de un 10% quedaron afásicos temporalmente y sólo en un 1% persistió la falta de lenguaje. Esta complicación no está en relación con el lado operado, sea dominante o no.

Para los casos en que el paciente tiene dificultades para hacerse comprender motivadas por la poca intensidad vocal, Greene y Watson (1968) constituyen un amplificador que no requiere el uso de las manos y cuya utilización, por tanto, no está afectada por el temblor.

2.º *Siringobulbia*.—Responde a este nombre la localización bulbar de la displasia medular conocida con el nombre de siringomielia. Aparecen, tanto en medula como en bulbo, o solamente en éste, unas cavidades centrales acompañadas de proliferación espongioblástica. A pesar de que a veces el inicio del cuadro clínico puede ligarse a traumatismos, procesos infecciosos, etc., se considera actualmente que constituye una entidad clínica propia ligada a factores endogenoconstitucionales. Los agentes externos actuarían solamente como desencadenantes o a lo sumo como factores coadyuvantes.

Se caracteriza clínicamente por cursar a brotes con periodos de regresión en los espacios interbrotales. Su sintomatología puede agruparse en tres tipos de trastornos: a) Trastornos sensitivos, del tipo de dolores neurálgicos acompañados de anestesia al dolor y a la temperatura con conservación de las sensibilidades táctil y profunda (disociación siringomiélica). Son

frecuentes los trastornos de esfínteres y la disminución de la libido. b) Trastornos motores del tipo de las parálisis periféricas (de los núcleos correspondientes de la zona de las cavidades) y de tipo piramidoextrapiramidal (por debajo de estos núcleos). c) Trastornos tróficos, más acusados en manos y pies.

Aunque la siringobulbia puede presentarse como localización aislada, se acompaña generalmente de siringomielia cervical. La localización exclusivamente bulbar es de aparición brusca; cuando se acompaña de siringomielia el comienzo clínico de la enfermedad es tórpido.

El síndrome sensitivo se caracteriza por neuralgias de trigémino con disociación siringomiélica, acompañado de trastornos del gusto y en algún caso alteraciones olfatorias. La anestesia laríngea comporta dificultades en la deglución y la pérdida de los reflejos faríngeos.

Las parálisis faciales, velopalatinas, faríngea y la del recurrente constituyen las manifestaciones motrices más aparentes. El trastorno motriz acostumbra ser en un principio unilateral.

Estas afecciones producen alteraciones en el habla. La vía auditiva estudiada con potenciales evocados se ha mostrado normal (Cocchini y cols., 1892).

Son muy frecuentes los trastornos vegetativos caracterizados principalmente por alteraciones cardíacas (que llegan a veces al colapso), alteraciones respiratorias, crisis de hipo, etc.

Según la evolución del proceso, la muerte puede producirse en poco tiempo o bien alcanzar una prolongada supervivencia que alcanza 20 años o más. Pero sea mayor o menor el tiempo de aparición del brote fatal, la muerte suele producirse por trastornos respiratorios o circulatorios.

3.º *Encefalopatías seniles primitivas*.—Consisten en procesos degenerativos primarios de las neuronas encefálicas que se producen sin causa aparente y que se inician a partir de la cuarta década de la vida. Los dos cuadros clínicos más frecuentes son la enfermedad de Alzheimer y la enfermedad de Pick.

La *enfermedad de Alzheimer* consiste en una atrofia corticocerebral difusa. Aparece hacia los 40 años y afecta primordialmente al sexo femenino. La enfermedad, lentamente progresiva, determina una demencia con trastornos apráxicos y afásicos.

Los trastornos del lenguaje se caracterizan por una parafasia con la típica logoclonía (o repetición clónica de la sílaba con que comienza una palabra). La taquifemia, la rinolalia cerrada, la palabra entrecortada, etc., son otros síntomas frecuentes. Todos los movimientos se tornan estereotipados, se establece una hipomimia y psicológicamente el enfermo se sume en un estado confusional progresivo que termina en una demenciación acusada.

La *enfermedad de Pick* consiste en una atrofia cerebral circunscrita. Aparece entre los 50 y los 60 años y es más frecuente en el varón. La sintomatología también es progresiva, provocando una demencia total. Si las lesiones se localizan primordialmente en el lóbulo temporal, el cuadro inicial lo constituyen casi exclusivamente trastornos del lenguaje, del tipo de la afasia. Aparece una palilalia y las frases pierden su estructura gramatical y su encadenamiento lógico. Si las lesiones se localizan preferentemente en el lóbulo frontal, los síntomas iniciales se refieren a cambios de la personali-

dad, con pérdida de las inhibiciones y del sentido ético y con tendencia a la euforia patológica. Ambos casos avanzan hacia una desintegración completa de la personalidad.

4.º *Parálisis bulbar progresiva*.—Se caracteriza por una atrofia de las neuronas de los núcleos bulbares, por degeneración lipodistrófica y esclerosis neuronal. Es rápidamente progresiva, provocando la muerte en pocos meses. La sintomatología inicial puede ser un discreto trastorno disártrico que se hace progresivo con dificultad para la articulación de los fonemas /t/, /d/, /l/, /r/, /s/ y /g/. La paresia de lengua y de los labios comporta trastornos de la masticación y de la deglución. Son típicas las fasciculaciones y fibrilaciones de la lengua. Sucesivamente aparecen manifestaciones de la lesión de los núcleos de los seis últimos pares craneales y en no pocos casos la parálisis respiratoria es la que condiciona la muerte.

5.º *Esclerosis lateral amiotrófica*

Aprieta los labios de modo que son como la rajita de un cepillo para los pobres, y todas sus palabras parecen forzar el paso.

(R. B. Sheridan, *La escuela de la murmuración*, 11, 2.)

Esta enfermedad fue descrita en 1874 por Charcot. Forma el 0,35% de los casos en el Servicio de Neurología (Oliveras y cols., 1968).

La esclerosis lateral amiotrófica está originada por una atrofia de las células motoras anteriores de la medula, con esclerosis de los haces piramidales. No es hereditaria y se presenta, en general, después de los 30 años. Sobre la etiología de la esclerosis lateral amiotrófica existen dos opiniones opuestas. Una es debida a Schaffer, quien cree que esta enfermedad es endógena y sistematizada, sin ninguna actividad inflamatoria. Otra hipótesis, defendida por Marburg y Kahlstorf, sostiene que se trata de una inflamación degenerativa de naturaleza exógena. Según Zilber (1964) está producida por un virus. El proceso se inicia lentamente con parálisis de todas las extremidades, con una mezcla de caracteres espásticos y atróficos musculares.

Empieza en general con la atrofia de la eminencia tenar de la mano derecha. La parálisis supera en intensidad a las atrofias. Los reflejos tendinosos están exaltados hasta llegar al clonus. Lentamente la mano adquiere la forma de garra ligera o *mano de mono*. La marcha se hace espasticoparética, hasta que las contracturas fijan al paciente en la cama. El Babinsky es positivo. En los músculos que presentan atrofia se observan contracciones fibrilares, muy visibles en el deltoides y en la lengua.

La sensibilidad, los reflejos pupilares y los esfínteres son normales.

Posteriormente, a medida que la enfermedad va en aumento, se añaden al cuadro clínico las parálisis bulbares, que empiezan a manifestarse con la parálisis del hipogloso, después del facial inferior, seguidos de trastornos en la deglución. Nosotros hemos visto varios casos que empezaron con la disartria. El enfermo se enflaquece, pierde peso y llega a quedar impotente.

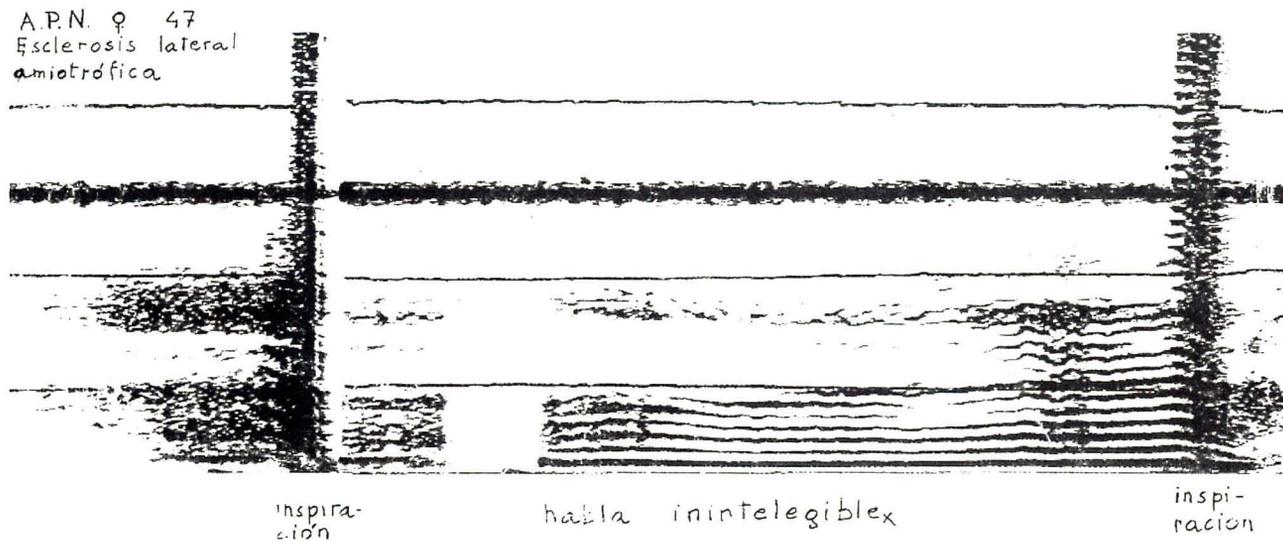


Fig. 18.—Trazado espectrográfico del habla de una mujer de 47 años con esclerosis latera' amiotrófica.

Cuando se presentan las parálisis bulbares el pronóstico es fatal y no suele durar más de dos años.

La lengua queda inmóvil, atrófica y aplanada en el suelo de la boca. Pueden observarse en ella contracciones fibrilares. Los labios son perezosos en moverse, sólo pueden reír y el velo del paladar también se afecta. Con todo ello se produce una rinolalia perceptible que llega a la abolición de todas las consonantes. Sólo se articulan la /m/, /n/ y /ñ/, junto con un ruido laríngeo, pues los músculos vocales no son afectados. El enfermo habla muy lenta y borrosamente. A medida que va hablando, la palabra se va haciendo cada vez más ininteligible. El enfermo se muerde la lengua y la mejilla al masticar. Cuando habla se le escapa saliva por la comisura labial. Tampoco puede hinchar las mejillas ni silbar. Hay acumulación de saliva en boca y faringe y moco pegado en la glotis. El velo del paladar se contrae en la náusea, pero no en la fonación. Baldan y Battaglia (1961) observan la ausencia de movimientos completos del velo y la sustitución de éstos por oscilaciones de discreta amplitud que corresponden a la división y función de las sílabas, pero sin un estricto ritmo de sucesión motora. Por último, el enfermo no puede hablar en absoluto; sólo produce una especie de gruñido.

Los enfermos con esclerosis lateral amiotrófica poseen menos fuerza en los músculos linguales; la fuerza en el ápex lingual es mayor que en los lados. Según las investigaciones de Dworkin y cols. (1980), hay una gran correlación entre la debilidad muscular lingual y la severidad de los defectos articulatorios. La repetición de sílabas es mucho más lenta en estos enfermos.

b) Enfermedades hereditarias

1.º *Heredodegeneraciones espinocerebelosas*.—La enfermedad de Friedreich aparece generalmente en la infancia, pero puede iniciarse en el adulto joven. No obstante, en el adulto es más frecuente la aparición de la enfermedad de Pierre Marie, que se caracteriza por iniciarse a partir de los 20 años, es de tipo familiar con herencia dominante y se diferencia de la enfermedad de Friedreich por acompañar al síndrome cerebeloso signos de afectación piramidal. No obstante, el parentesco de ambos cuadros clínicos es enorme y muchos autores lo consideran como una sola enfermedad, cuya única característica diferencial sería la edad de su aparición.

El cuadro logopático se caracteriza por la aparición de una bradilalia con disprosodia, microfonía y dificultades articulatorias debidas al espasmo peribucal. Puede presentar palabra escandida como manifestación inicial.

2.º *Corea de Huntington*.—Se caracteriza por tratarse de una enfermedad de carácter hereditario de tipo dominante cuya sintomatología clínica viene determinada por una progresiva degeneración de la corteza cerebral y los núcleos de la base. Los primeros síntomas son motores y se caracterizan por hipercinesia y movimientos coreicos de los músculos cervicocefálicos y de la parte proximal de las extremidades. Los síntomas psíquicos se inician más tarde con pérdida de la memoria, irritabilidad y sucesiva desintegración de la personalidad, que termina en una demencia senil. La enfermedad es fatalmente progresiva.

3.º *Temblores esenciales familiares hereditarios*.—No se conoce exactamente su causa. Puede presentarse en la juventud o media edad, progresa muy lentamente y no produce rigidez ni acinesia, como lo hace el parkinson. Si engloba la mandíbula y la lengua, ocasiona disartria (Herskovits y Blackwood, 1969).

c) Encefalopatías desmielinizantes

1.º *Esclerosis en placas o esclerosis múltiple*.—De etiología desconocida, se caracteriza por la aparición periódica de placas diseminadas de esclerosis por todo el sistema nervioso central, primordialmente en la sustancia blanca subcortical, el tronco cerebral y la medula. Representa según Oliveras y cols. (1968), el 1,5% de las enfermedades que se observan en un Servicio de Neurología.

El comienzo acostumbra ser solapado, manifestándose por crisis de vértigo, una diplopía o algias difusas de tipo reumatoide, etc. Paulatinamente se instaura un cuadro clínico que, en general, se caracteriza por un síndrome cerebeloso acompañado de otros cuadros motrices o sensitivos dependientes de la localización de las lesiones. Charcot (1877) consideraba que era típico de esta enfermedad la existencia de la triada de *nistagmus*, *temblor intencional* y *alteraciones de la palabra*. No obstante, puede considerarse como típica precisamente la múltiple variedad de síntomas que puede presentar (con una cierta constancia de trastornos cerebelosos) y el hecho de su evolución a brotes con remisiones algunas veces aparatosas de parte de la sintomatología.

Los trastornos de la palabra cuando se presentan son del tipo de la palabra escandida con disprosodia y bradilalia. En cuanto a la audición Lehnhardt (1975) encuentra un dintel normal, los tonos pulsátiles son mejor oídos que los continuos, el reflejo muscular del estribo por impedancia no se manifiesta, se demuestra la presencia del recruitment, la audiometría vocal es correcta, esta misma con monosílabos es peor, la comprensión lingüística diótica puede estar ausente en un lado aunque el umbral auditivo sea normal. Es decir, la esclerosis múltiple involucra primero las fibras nerviosas centrales y puede presentar remisiones, lo que le distingue de las alteraciones vasculares y del neurinoma del acústico.

Colletti y cols. (1984) estudian los potenciales acústicos evocados en 37 pacientes afectos de esclerosis múltiple y encuentran en el 75,7% de ellos una afectación de las vías acústicas bilaterales junto con un tiempo normal en la conducción periférica. La anormalidad en las respuestas alcanza el 80%. Lo mismo señala Ferrario (1986).

2.º *Esclerosis aguda diseminada*.—Llamada también enfermedad de Redlich-Flatau, se caracteriza por manifestarse como una encefalitis aguda, que aparece entre los 15 y los 30 años, con un cuadro clínico variado, en el que se aprecian parálisis flácidas, síntomas bulbares y trastornos de tipo encefálico. Si el enfermo no muere en el cuadro agudo, el proceso suele remitir en poco tiempo, dejando escasa secuela.

Harrison (1969) informa de un paciente que presenta súbitamente un ataque de disartria, diplopía y ataxia derecha que le impide escribir. Cada ataque dura de 15 a 20 segundos.

d) Desintegración lacunar

Se caracteriza por la aparición de pequeñas lesiones desintegrativas diseminadas por el encéfalo y tronco cerebral provocadas por la arteriosclerosis de los pequeños vasos. El cuadro clínico más conocido es la parálisis pseudobulbar secundaria a focos existentes en la cápsula interna y en la protuberancia. Los trastornos que presenta el enfermo en la deglución y en la fonación recuerdan a los de las parálisis bulbares. La palabra se hace monótona, con microfonía y disprosodia, dificultades articulatorias debidas a la espasticidad de la lengua y los labios. Se acompaña de amimia y de la típica risa y llanto espasmódicos. Se diferencia claramente de las parálisis genuinamente bulbares porque la parálisis del pseudobulbar es de tipo central con espasticidad, mientras que en la bulbar lo es periférico.

VI. TRAUMATISMOS CRANEOCEREBRALES

La frecuencia de los traumatismos craneovertebrales se ha visto aumentada en estos últimos años primordialmente a expensas del incremento de los accidentes de tráfico y delincuencia. Correlativamente se ha incrementado también el número de enfermos con secuelas neurológicas de origen traumático. Algunas de éstas están en relación directa con el tipo de traumatismo, pudiéndose establecer en muchos casos una relación directa entre tipo de accidente y cuadro clínico. No obstante, tiene enorme importancia la situación anatomofuncional previa del traumatizado, que da lugar a que situaciones traumáticas aparentemente iguales originen secuelas distintas.

Las lesiones pueden producirse: 1.º Directamente, por la acción directa de un agente físico (externo como una barra de hierro, o bien como una esquirla ósea). 2.º Por acción de la contusión. 3.º Por complicaciones inmediatas (edema cerebral, hemorragias, etc.). 4.º Por complicaciones tardías (hematoma subdural crónico, hemorragias tardías, etc.).

Dejando aparte las lesiones producidas por la acción directa de un agente físico (poco frecuentes), el mecanismo fisiopatogénico causal de la mayor parte de las lesiones irreversibles es de tipo vascular. La destrucción de arterias terminales, las hemorragias, las trombosis, las pequeñas hemorragias difusas, etc., dan lugar a una anoxia crítica que provoca una degeneración neuronal irreversible.

A) LESIONES CEREBRALES TRAUMÁTICAS

Las secuelas de traumatismos cerebrales son muy variadas. Como es lógico, están en relación con la amplitud y localización de las lesiones y la capacidad del resto del cerebro sano de ejercer una acción de suplencia. Formando parte del síndrome posconmocional, no es raro encontrar alteraciones de la esfera del lenguaje. Cuando éstas se presentan, hay que pensar que se ha producido una auténtica lesión cerebral generalizada o focal, según el cuadro clínico que presente. En la encefalopatía pugilística, la «punch drunkness» de los ingleses, el cerebro del boxeador presenta dilatación del sistema ventricular con microcicatrices, degeneración miélnica focal, focos

inflamatorios perivasculares crónicos, proliferación irregular de la sustancia gris (Payne, 1908) y alteraciones en los capilares. Todo ello va acompañado de amnesia, distracción, reflejos lentos, disartria y, por último, la demencia. Es el caso del boxeador «sonado».

Cuando se presenta una disartria como secuela permanente de un traumatismo craneal se hace necesario realizar el diagnóstico diferencial de la localización de la lesión. Para ello hay que realizar la primera diferenciación clínica de si trata de una parálisis periférica (por sección de raíces o lesión de núcleos motores) o bien de una parálisis central. En los casos en que las lesiones son múltiples pueden hallarse alteraciones mixtas. Las lesiones posttraumáticas no tienen carácter progresivo. Si se observa un empeoramiento sintomatológico progresivo hay que pensar en la existencia de un hematoma subdural o bien en una encefalopatía traumática progresiva.

Cuando se confirma la existencia de una disartria postraumática de origen cerebral, debe extremarse la exploración neurológica del enfermo, primordialmente lo que hace referencia a los trastornos gnoscopráxicos. Ésta se hace más necesaria en los raros casos en que la logopatía es la manifestación clínica más aparente. En general, hay que considerar que la disartria va acompañada de otras alteraciones de la función cerebral. El cuadro clínico más frecuente es la hemiplejía postraumática acompañada de disartria. En tal caso, nos interesa conocer la indemnidad del resto de cerebro teóricamente sano, primordialmente del hemisferio contralateral. De ello dependerán, en gran parte, las posibilidades de recuperación del trastorno foniatrico.

Hofman y cols. (1976) presentan un caso muy interesante de una mujer que conoce el polaco, el hebreo, el inglés y el alemán. Después de un trauma craneal menor conserva el lenguaje, pero queda con dificultad en leer y escribir de derecha a izquierda y las letras en espejo, desorientación espacial; el abrir y cerrar interruptores o llaves lo hace al revés; trastornos de memoria, etc.

Aliberti y Galotti (1985), después de estudiar a 32 pacientes postcomatosos, encuentran un periodo de mutismo e inhibición comunicativa seguido luego por afonía, disfonía, anartria, disartria, afasia y disfasia asociadas con debilidad intelectual, de memoria y psicosocial.

Irvine y Behrmann (1986) concluyen su comunicación reconociendo que las manifestaciones lingüísticas de las lesiones cerradas de cráneo son muy diversas en lo que se refiere al diagnóstico, al pronóstico y al tratamiento.

La experiencia de Vogel y Cramon (1982) en ocho pacientes con traumatismo craneal es más optimista. Describen el periodo de mudez seguido por una fase de vocalización no verbal, de susurro, de fonación sonora con tono muy agudo que desciende después de unas semanas con espiración acortada y voz apretada. Les da la impresión de que se trata de una disartria a la vez espástica e hipocinética. La adquisición del habla fue muy semejante en todos los pacientes.

Tridon (1972) ha visto en niños un periodo de mutismo de dos días a nueve meses después de salir del coma. En ocasiones la recuperación de la palabra se realiza en pocas semanas. La afasia es poco frecuente, lo que indica que las lesiones están localizadas en el tronco cerebral y no en la corteza. El habla de estos pacientes manifiesta un alargamiento de cada fonema,

frecuentes pausas no relacionadas con la sintaxis, mala utilización del soplo, ritmo alterado, fluctuación de la intensidad de la voz, ataques duros y brutales, lo que da un carácter explosivo al habla. En ocasiones se acompaña de disfonía y nasalidad. En dos casos este autor ha observado mioclonía faringo-laríngea con un ritmo de 100 a 120 por segundo. El pronóstico lingüístico depende de la duración del coma, del hospitalismo, la sobreprotección familiar y de la afectación motora e intelectual.

Ducarne (1977) señala que en estos traumatizados la sialorrea es escasa y dura poco, y que la masticación y deglución normales se recuperan pronto. Según ella, las disneumias que se observan en estos traumatizados pueden presentarse de dos maneras:

1°. Los pacientes que sufren de una insuficiente capacidad pulmonar presentan una imposibilidad de hablar fuerte, articulación débil y confusa, con oralismo y nasalismo confuso y de sonorización-ensordecimiento mezclado, un timbre pobre, nasal, elevación de la tesitura, asimilación de las consonantes líquidas, habla monótona, sin entonaciones, con pausas anárquicas y una cierta taquifemia o bradifasia.

2°. Estos pacientes tienen una capacidad pulmonar normal, pero sufren una ataxia del soplo, una falta de control respiratorio que les obliga a frecuentes inspiraciones en medio del discurso. No pueden susurrar ni hablar quedo, no pueden modular la voz, ni afinar cuando cantan; la palabra es escandida, irregular, explosiva; la voz es demasiado fuerte, hay fluctuaciones de altura y timbre, la tesitura vocal es más grave, hay resonancia gutural, cierto grado de bradilalia y grupos rítmicos sorprendentes inapropiados al texto.

B) LESIONES TRAUMÁTICAS DEL TRONCO CEREBRAL

¿Quieres que te ayude? Cierra una vez los párpados para decir que no y dos veces para decir que sí.

(William Irish, *Los ojos que vigilan.*)

Los traumatismos en el tronco cerebral pueden ocasionar logopatías muy graves. En los casos de herida por arma de fuego las lesiones pueden localizarse bien y predecir las dificultades que surgirán en el habla después de la recuperación. En casos de traumatismo por accidente de tráfico las lesiones son múltiples y desparramadas en el tronco nervioso y en la masa encefálica; de aquí que el cuadro sea más proteiforme.

El accidentado puede quedar con una tetraplejía, que, si no se ponen muchos cuidados, le irá llevando a una retracción y fijación musculares que deformen los miembros, especialmente las manos, lo que nos elimina un medio aprovechable de comunicación. En todos ellos hay, o ha habido, una parálisis respiratoria que obligó a una traqueotomía, y con ella se pasan meses o años. Si el diafragma vuelve a movilizarse, puede llegarse a una respiración natural, pero siempre será insuficiente para la fonación. Además, el uso durante años de la cánula traqueal produce una *aphonia ex-acinesia* que cuesta superar.

Según el nivel de la lesión en el tronco cerebral, se producirán unas parálisis de unos grupos musculares u otros. La que más perjudica es la parálisis del nervio hipogloso; con menos frecuencia se afectan el nervio recurrente y el facial. No obstante, la emisión de la palabra es entrecortada, difícil, farfullante, lo que entorpece la comprensión. Hay enfermos que pueden hablar cuchicheando y, de vez en cuando, sobre todo cuando se enfadan, pueden chillar. Cuando piensan en ello, pueden tener un tiempo de fonación de 5 o 6 segundos, pero cuando hablan hacen siempre inspiraciones cortas e insuficientes.

En muchos de ellos hay un cambio de carácter; se vuelven tozudos y caprichosos; unos días colaboran y otros no, lo que hace difícil la rehabilitación.

La inteligencia puede estar conservada. Hemos visto un tetrapléjico joven que se comunicaba de la manera siguiente: Su madre iba pronunciando las letras del alfabeto; cuando llegaba a la letra deseada, el enfermo cerraba los ojos, única parte del cuerpo que podía mover.

En otros casos el habla espontánea es un murmullo incomprensible, a pesar de que a la repetición cuidadosa no presentan ninguna alteración en la pronunciación de los fonemas.

C) LOGOPATÍAS SECUNDARIAS A INTERVENCIONES CEREBRALES

Las secuelas debidas a traumas quirúrgicos cerebrales son menos frecuentes de lo que generalmente se describe. En muchas ocasiones, más que secuelas propiamente quirúrgicas, se trata de secuelas de la enfermedad primaria.

No obstante, en ocasiones, sea por atrición directa o por trastornos vasculares sobreañadidos, las secuelas deben achacarse al propio acto quirúrgico. A pesar del minucioso cuidado operatorio y de las atenciones posquirúrgicas que recibe el enfermo, a veces es inevitable la aparición de hemorragias o trombosis. El cuadro clínico será secundario a la zona del infarto. Wendler y Schadlich (1965) describen un caso de disartria, única secuela de una trombosis de las arterias vertebrales, secundarias a la ligadura de un aneurisma.

Los riesgos que acompañan a algunas intervenciones son bien conocidos. En tales casos debe hacerse un cuidadoso balance, sin optimismos exagerados por parte del neurocirujano, sobre los beneficios reales que aportará la intervención al enfermo. La afirmación de que las secuelas quirúrgicas son más soportables que el propio cuadro clínico que padece debe realizarla el enfermo por sí mismo, sin sugerencias y con conocimiento de causa.

Se pueden presentar disartrias secundarias a la talamotomía. Incluso si la intervención es unilateral puede llegarse a la pérdida del uso de la palabra. Uno de nosotros ha tenido ocasión de apreciar una disartria secundaria a una intervención sobre el núcleo ventrolateral del tálamo en un paciente de 27 años.

D) LESIONES CEREBELOSAS TRAUMÁTICAS

Bitschiné (1969) presenta tres casos de niños con lesión cerebelosa traumática, con estado de coma prolongado, mutismo acinético y recuperación progresiva. El resultado es un síndrome cerebeloso unilateral, discinesia voluntaria de actitud, trastornos piramidales y psicopáticos (principalmente euforia), trastornos complejos del habla y del lenguaje, bradilalia y disartria; los fonemas están alargados, las pausas son frecuentes sin relación con la sintaxis, hay mala utilización del soplo, ritmo alterado, la intensidad de la voz es muy fluctuante, los fonemas no son homogéneos y a veces aparecen segmentados, ataque sonoro brusco y ensordecimiento de los fonemas sonoros.

VII. TRATAMIENTO DE LAS DISARTRIAS EN GENERAL

*Antes de que se rompa el cordón de plata
o médula espinal.*

(Salomón, *Eclesiastés*, 12, 6.)

El tratamiento foniátrico empezará cuando haya remitido el proceso patológico causal y cuando haya terminado el tratamiento médico o quirúrgico adecuado. Como es lógico, en ningún caso deberá establecerse en enfermedades progresivas.

En las parálisis de la musculatura de la articulación están indicados la terapéutica física y ejercicios gimnásticos para reforzar y evitar la degeneración de los músculos afectados. En contra de los fenómenos espásticos están indicadas las medidas generales y locales de relajamiento. Entre los fármacos podremos utilizar el Parpanit, Muskurelax, OM 77, etc.

Kofler (1962) recomienda una dieta rica en potasio.

La rehabilitación logopédica empezará con los ejercicios de respiración, sobre todo insistiendo en los movimientos diafragmáticos, tanto más cuanto que en muchos de estos enfermos hay una parálisis de los músculos intercostales e inspiradores.

El segundo paso es el de hacer sacar voz, cosa que se puede facilitar apretando las alas del cartílago tiroideos, como si quisiéramos cerrar el ángulo que hacen, en el momento de la espiración.

El ejercicio de fonación puede empezar con sonidos de gemido, zumbido, susurro, tonos crecientes o prolongados en una sola espiración. Los ejercicios empezarán siempre por movimientos limitados parciales como abrir y cerrar la boca; hinchar las mejillas; movimientos sencillos de lengua en todas las direcciones. Luego se pasará a la coordinación de estos movimientos con la respiración y la fonación.

Finalmente tiene lugar el ejercicio de coordinación de la espiración sonora con la articulación de los fonemas. Los ejercicios tendrán lugar ante el espejo y durarán breves minutos, para ir aumentando progresivamente a medida que sean automatizados.

Será útil servirnos de los guialenguas para ayudar a la correcta colocación de los órganos articulatorios. Se debe obligar a hacer los ejercicios de masticación comiendo cosas duras o masticando chicle. Todas las bebidas serán sorbidas a través de un tubo. Se embadurnan los labios con miel para obligar al enfermo a sacar la lengua y moverla por los labios.

Es posible que el enfermo aprenda a articular los fonemas aislados, pero cuando habla vuelve con la disartria. En estos casos va bien hacer repetir cada sílaba que va leyendo, así: *Pa pa sa sa do do ma ma ña ña na na i i ré ré a a ca ca sa sa del del mé mé di di co co*. Esto les obliga a articular cuidadosamente y hablar sin precipitación.

Una buena conducta psicológica es imprescindible en estos enfermos, pues todos ellos tienen reacciones catastróficas. No sólo el enfermo, sino también sus familiares requieren consejos y directrices de conducta. El logopeda debe ingeniárselas para comprender e interpretar al paciente; es imprescindible darle coraje y ánimo. Si es posible se puede utilizar la comunicación escrita.

La mayoría de estos pacientes sufren de un estado de tensión. Por ello, los ejercicios de relajación les son muy útiles. Una relajación muscular progresiva ayuda mucho para la reeducación del habla. Para los ejercicios de relajación, véase capítulo II, apartado XII, de este volumen. Muchas veces el tratamiento logopédico es practicado sólo para mantener la moral del sujeto. El logopeda sabe que no pueden conseguirse mejorías. Si se abandona al enfermo, se desmoraliza; si, por el contrario, ve que se le practican sesiones de rehabilitación, cree que tiene posibilidades de recuperación y que su familia no le abandona.

La técnica de la rehabilitación debe ser, frecuentemente, la de prueba y error. El logopeda debe tener suficiente inteligencia para adaptarse e inventar sobre la marcha los procedimientos que la práctica, sobre cada enfermo determinado, le sugiere.

El golpeo ligero de los músculos que deben actuar, el espejo y los guialenguas deben emplearse con asiduidad.

Los casos de anartria son un verdadero desafío a la habilidad del logopeda.

Butfield (1961) recomienda el método del «pushing» o similar para hacer sacar voz al paciente.

Otras veces en las voces débiles son de utilidad los ejercicios de dicción bajo ensordecimiento del sujeto.

Los pacientes se fatigan rápidamente; por lo tanto, al menos durante los primeros tiempos, las sesiones de logopedia no durarán más de media hora. Ahora bien, si éstas pueden hacerse dos veces al día, sería lo ideal.

Para los ejercicios de velo de paladar, véase el capítulo IV, apartado V, A-8-b; para la enseñanza de la articulación, el apartado IV, D y E, del capítulo III de este volumen.

Los ejercicios de lectura ayudan a una mejor propiedad en la articulación.

Corbin (1951) recomienda la terapia de grupo; los pacientes deben estar en el mismo grado de dificultad en el habla; esto les estimula y surge la competición.

En casos de tetraplejía en los cuales el enfermo no puede hablar y sólo tiene movilidad de la cabeza, Adams (1966) recomienda lo siguiente: En la

pared, enfrente de la cama del enfermo, se colocan unos carteles con frases usuales y las letras del alfabeto. El enfermo usa una luz sujeta en la cabeza, como los otólogos o los mineros, y con el haz luminoso indica lo que quiere decir.

En casos en que el enfermo puede articular, pero no tiene voz, se indicará el uso de las prótesis laríngeas, descritas en el volumen noveno, capítulo II, L 5, a.

Otras veces la comunicación podrá establecerse con el cierre o apertura de los párpados.

De todo lo expuesto el lector habrá comprendido el dramatismo de ciertas situaciones y las extremas dificultades con las que debe enfrentarse el logopeda.

Cuando el paciente esté internado en una institución, las habitaciones de ésta no tendrán televisión ni teléfono. Así se impide que el disártrico se recluya en la misma y no contacte con los otros pacientes.

En USA todas las aceras de las calles tienen rampas para subir o bajar con silla de ruedas. Asimismo, al lado de las escaleras hay rampas. En los locales públicos y aeropuertos hay sanitarios adecuados a estos pacientes. En los teléfonos públicos hay algunos situados bajos para poder ser manejados desde la silla de ruedas.

Hay microbuses con planchas levadizas para facilitar la salida y el descenso de estos enfermos.

Skelly y cols. (1974) y Hartman y cols. (1979) recomiendan el empleo del lenguaje de signos manual para ayudar la comunicación en los casos graves de disartria.

Otro proceder es la colocación de los electrodos del electromiógrafo en el cuello y debajo de la mandíbula. Así, el propio sujeto puede visualizar y controlar los movimientos de sus órganos de la articulación (Netsell y Cleland, 1973; Amato, 1973; Darley y cols., 1975; Laglois y cols., 1980).

VIII. DISÁRTRICOS CÉLEBRES

Hermann von Vehrigen: El conde von Vehrigen (1013-1054) nació parálitico y malformado. Con imploraciones continuas y con profunda fe en la Virgen, consigue desarrollar sus facultades psíquicas y se vuelve uno de los más eminentes sabios de su época y figura destacada en el convento de Reichenau. Bajo el nombre de Hermannus contractus (Hermann el parálitico) alcanza renombre universal como sabio y poeta. Es autor del himno *Salve Regina* que se canta al final de la misa.

Roberto Arias: Conocido político y diplomático panameño, esposo de Margot Fonteyn, una de las mejores bailarinas de todos los tiempos.

En 1964, un adversario político le disparó un pistoletazo a nivel de la tercera vértebra cervical. Queda con tetraplejía, traqueotomía y una intensa disartria que se recupera bastante con tratamientos logopédicos.

Maurice Ravel: Nace el 7 de marzo de 1875 en Ciboure, país vascofrancés. Desde pequeño se aficiona a la música y llega a ser uno de los más

conocidos compositores franceses. Entre sus obras citamos «Habanera», «Pavana para una infanta difunta», « Les jeux d'eaux», «L'heure espagnole», «Bolero». En 1933, empieza a notar dificultades en el movimiento, luego se le presenta una disartria que se acentúa. En diciembre de 1937 se le opera de tumor cerebral y muere unos días después en París.

Francisco Franco: nace en 1892 en el Ferrol. Militar, llega a general a los 34 años de edad. En 1936, se subleva contra la República. Jefe del estado español hasta su muerte en 1975. En sus últimos años sufre de parkinson, con disartria.

Samuel Johnson (1709-1784): Célebre escritor inglés que domina la vida literaria británica de su tiempo. Conversador brillante y cáustico que llega a la coprolalia. Tenía tortícolis con tics faciales y gesticulaciones continuas involuntarias. En los intervalos de la articulación producía una serie de sonidos y ruidos variados, repetición del monosílabo /tu, tu, tu/, desarreglo del ritmo respiratorio, silbidos, gemidos, resoplidos «como una ballena», sonidos explosivos y ecolalia. Además sufría de hipoacusia y ambliopía de un ojo.

Kenneth More (Jersy, 1916—Londres, 1982). Popular actor británico de cine, condecorado con la Orden del Imperio británico. Los últimos diez años tuvo que retirarse de la vida artística por sufrir parkinson.

Claudio (Lyon, 10 a.C.—Roma, 54 d.C.). Emperador romano. Según el historiador Suetonio, “su boca está llena de saliva y secreciones nasales, y su lengua es tartamuda”. Estudios históricos hacen sospechar que sufría de una postencefalitis.

Santiago González Monzón, púgil de las Palmas de Gran Canaria, de 27 años de edad. Después de un combate queda en coma durante cuatro meses. Un año después sigue traqueotomizado. Comprende, pero no puede hablar, queda hemipléjico, pero escribe su nombre de forma legible con la mano derecha.

Muhammad Ali (antes Casius Clay, 1942). Tres veces campeón del mundo de boxeo, pesos pesados. En 1987 empieza con un parkinson, con lento andar, movimientos pausados, voz apenas audible e incontrolable temblor de manos.

Juan Domingo Perón (Buenos Aires, 1895-1974). Militar y político argentino. Fue por dos veces presidente de la República. Sufrió de parkinson.

Winston Churchill (Oxford, 1874—Londres, 1965). Político inglés. Organizador de la resistencia inglesa en la Segunda Guerra Mundial. Padeció de parkinson.

Mao Tse-Tung (1893-1976). Político y revolucionario chino. Comunista. Presidente de China. Autor del “Libro rojo” que contiene su doctrina. Estuvo afectado de parkinsonismo.

Ruhollah Khomeyni (Irán, 1900). Director religioso y Jefe de estado de Irán. Sufre de parkinson.

Cherienko. Dirigente soviético. Sufre de parkinson.

Catalina de Lancaster, madre del rey Enrique III el Doliente, era epiléptica y alcohólica.

BIBLIOGRAFÍA sobre DISARTRIAS

- Acutt, M.: 18 Proceed. IALP, II: 213 (1980).
- Adams, M. R.: Jour. Speech Hear. Dis., 31: 274 (1966).
- Adler, S.: The non verbal child (Springfield, Thomas, 1975).
- Afifi, A. y Van Alen, M.: Jour. Neurol. Neurosurg. Psychi., 31: 169 (1968).
- Alba, J.: Medicament, 46: 30 (1966).
- Albitreccia, S.: Asoc. nat. IMC, París (1961).
- Alcolea: Rev. Inf. Med. Terap., 7: 310 (1954).
- Alder y Chaco: Israel med. Journ., 21: 199 (1952).
- Aliberti, D. y Galotti, M.: Acta Phon. lat., 7: 157 (1985).
- Allen, N.: 16 Proceed. IALP, Interlaken, 7 (1977).
- Alsen, V.: Folia Phon., 8: 25 (1956).
- Altava, V.: Presse Med., 70: 1085 (1962).
- Amato, A. y cols.: Physical Therapy, 53: 1063 (1973).
- Angela y Galli: Annali Laring., 57 (1958).
- Angela, Galli, Dinola y Rapellini: Annali Laring., 57: 21 (1958).
- Aragónés, J. M. y Obach, J.: Anat. Med., 55: 141 (1969).
- Arnott, G., Lhote, E., Vanecloo, F. y Milbled, G.: Folia Phon., 27: 443 (1975).
- Avellis, G.: Berliner Klinik (1891).
- Babinsky y Nageotte: Soc. de Neurol., 19 abril 1902.
- Bader, A. y Neveu: Anales Oto laryng., 358 (1952).
- Baker y Sokoloff: Jour. Speech Hear. Dis., 16: 337 (1951).
- Baldan, G. y Battaglia, G.: Minerva ORL, 11: 313 (1961).
- Barraquer, L.: Anal. Hosp. St. Cruz y San Pablo (1933).
- Barraquer, L.: Anales Hospital S. Cruz, 22: 327 (1962).
- Barraquer, L.: Psychi, et Neurol., 141: 305 (1961).
- Barraquer, Martín, Milla, Bacci, Ishino y Grau: Anales Med., 54: 27 (1968).
- Barraquer, L. y Barraquer, L.: Acta Neurol. Psycho. Bel., 4: 254 (1951).
- Barraquer, L.: Patología general del sistema piramidal (Barcelona, Janés, 1952).
- Battistini y Paganini: Rivis, ONO, 34: 149 (1959).
- Bellaire, K. y cols.: J. Comm. Dis., 19: 271 (1986).
- Berger, C. C.: Jour. Speech Dis., 10: 297 (1945).
- Bitschine, A.: Dysarthrie cerebelleuse. Fac. Med. Nancy (1961).
- Blalock, A.: JAMA, 117: 1529 (1941).
- Bobrovnikova, T. y Grigoriev, G.: Vestnik ORL, 64 (1974).
- Bohme, G.: HNO, 25: 436 (1977).
- Bolin, B. J.: Jour. Ment. Science, 99: 483 (1953).
- Borges, J.: Rev. Facult. Med. Zulia, 2: 335 (1969).
- Bosma, Goates y Nielson: Annals Otolaryng., 66: 57 (1957).
- Bouchet, M. y Pialoux, P.: Soc. Lat. ORL, Lisboa, 1: 169 (1954).
- Boudin, G. y Pepin, B.: Degénérescence Hepato-Lenticulaire (París, Masson, 1959).
- Bouman, H. y Schwartz, R.: N. Y. State Jour. med., 44: 147 (1944).
- Brissaud, E. y Marie, P.: Annales mal. oreille, 1069 (1894).
- Butfield, E.: Speech Path. Ther., 4: 74 (1961).
- Campbell, E.: Rev. med. Hosp. Gral. Asturias, 4: 29 (1969).
- Cancel, C.: 19º Proceed. IALP, Edimburgh, 31: 1062 (1983).
- Canger, R. y Wahl, L.: Nervenarzt, 39: 476 (1968).
- Canter, G.: J. Speech Hear. Dis., 30: 217 (1965).
- Carlsoñ, E.: Amer. Inter. Med., 11: 324 (1937).
- Carlson, E.: N. Y. State Jour. Med., 34: 1 (1934).
- Caraceni, T. y Zibordi, F.: Annali Laring., 64: 443 (1965).
- Carrat, R.: Rev. Laryng., 84: 517 (1963).
- Carroll, R. L.: Jour. Speech Dis., 2: 155 (1937).
- Carson, J.: Practitioner ed. esp., 1: 42 (1964).
- Castaigne, P.: Press Méd., 44: 1921 (1970).

- Cestan y Chenais: *Gazzette des Hôpitaux*, 29 octubre 1903.
- Charcot, J. M.: *Leçons sur les maladies du système nerveux* (Paris, Delahaye, 1877-87).
- Charcot, J. M.: *Progr. méd. Paris*, 2: 473 (1874).
- Chescotta, A. y cols.: *Fonoaudiol.*, 11/2: 69 (1965).
- Cisler: *Annales d'Otolaryn*, 1181 (1927).
- Cocchni, F. y cols.: *Boll. ital. Audio. Fona.*, 5: 224 (1982).
- Codina, Pijoan y Casares: *Acta Inst. Polic.*, 12: 94 (1959).
- Collet, J.: *Annales mal. oreille*, 81 (1892).
- Corbin, M. L.: *Jour. Speech Hear. Dis.*, 16: 21 (1951).
- Critchley, M.: *Encephale*, 2: 134 (1960).
- Cruz, M.: *Actual. med.*, 399-171(1958).
- Darley, F., Aronson, A. y Brown, J.: *Motor speech disorders* (Philadelphia, Saunders, 1975).
- Darley, F., Aronson, A. y Brown: *Jour. Speech Hear. Res.*, 12: 246 (1969).
- Darley, F., Aronson, A. y Brown, J.: *Jour. Speech Hear. Res.*, 12: 462 (1969).
- Degen, R.: *Dtsch. med. Wsch.*, 92: 204 (1967).
- Derman, B.: *Fonoaudiológica*, 10: 69 (1964).
- Dinicola, R. y Salonna, F.: *Clin. ORL*, 5: 373 (1965).
- Degrailly, K.: *Le monde med.*, 63: 133 (1960).
- De Hirsch, K.: *Folia Phon.*, 2: 56 (1950).
- De Hirsch, K.: *Folia Phon.*, 9: 95 (1957).
- Desantis, M. y Vizioli, F.: *Rev. ONO*, 33: 78 (1958).
- De Stella, H.: *Annales d'Oto-laryng*, 536 (1938).
- Dix, M.: *Jour. Laryng.*, 79: 695 (1965).
- Dobi, S.: *Ther. Hungar*, 15 (1951).
- Dordain, M. y cols.: *Folia Phon.*, 27: 93 (1975).
- Dowben, R. M.: *Arch. Int. Med.*, 107: 430 (1961).
- Ducarné, B.: *Réed. Ortho.*, 15: 245 (1977).
- Dufour, A., Felletti, V. y Lazzaroni, M.: *Riv. ONO*, 42: 193 (1967).
- Dworkin, J.: *Jour Speech Hear. Res.*, 23: 828 (1980).
- Edwards, D.: *Speech*, 21: 82 (1957).
- Endo, K.: *Japan J. Logo.*, 27: 129 (1986).
- Enriquez, E.: *Rev. clin. Esp.*, 5: 397 (1957).
- Euzieres, Terracol y Lafon: *Rev. franç. phon.*, 7: 21 (1939).
- Evans, M. F.: *Jour. Speech Dis.*, 12: 87 (1947).
- Farmakides, M. y Boone, D.: *Jour. Speech Hear. Dis.*, 25: 385 (1960).
- Fazio, C.: *Gazzetta Sanit.*, 31: 516 (1960).
- Froeschels, E.: *Dysarthric Speech* (Magnolia, Expression, 1952).
- García, F.: *Medicamenta*, 48: 270 (1967).
- García, E.: *Jornadas Somef.*, 188, 1986.
- Garde, J.: *Rev. Neurol.*, 85 (1951).
- Gastaut, H.: *Epilepsias* (Buenos Aires, Eudeba, 1966).
- Gastaut, Henin, Henin y Pommez: *Rev. Laryng.*, 84: 413 (1953).
- Gillingham, I.: *Third Simposium on Parkinson's Disease* (Edinburg, Livingston, 1969).
- Gispert, I.: *Anal. Med.*, 43: 375 (1957).
- Göllnitz, G.: *13° Proceed. IALP*, 27 (1965).
- Gómez, Clermont y Berstein: *Arch. of Neurol.*, 6: 317 (1962).
- Gordyschewski: *Zeit. f. Hals Nasen Ohren* (1935).
- Grau, J., Martínez, M., Pérez, J. y B. Barraquer, L.: *Anal. San Pablo*, 27: 437 (1967).
- Gratze, J. M.: *Jour. Speech Dis.*, 12: 129 (1947).
- Greene, M. y Watson, B.: *Folia Phon.*, 20: 250 (1968).
- Grob, D.: *JAMA*, 153: 529 (1953).
- Grutzner, A.: *Med. klin. ed. esp.*, 69: 41 (1967).
- Guidetti, B.: *Rev. Neurol.*, 97: 121 (1957).
- Guiot, G. y Bions, S.: *Sem. Hôp. Paris*, 31: 1838 (1955).
- Guns, P.: *Rev. med. Louvain*, 5: 1 (1956).
- Gutiérrez, J. M.: *I Cong. Amer. Hispanoamer. Leng.* (Buenos Aires, 1966: 434).
- Gutzmann, H.: *Die dysarthrischen Sprachstörungen* (Wien, Hölder, 1911).

- Gutzmann, M.: Sprachheilkunde (Berlin, 1912).
- Harrison, M.: J. Neurol. Neurosurg., 32: 230 (1969).
- Hartman, D. y cols.: J. Com. Dis., 12: 167 (1979).
- Hartmann, K.: Schw. med. Wschr., 90: 1070 (1960).
- Hirose, H. y cols.: 17° Proceed. IALP, 669 (1977).
- Hirose, H. y cols.: J. Speech Hear. Dis. 43: 96 (1978).
- Hirose, H.: Folia Phon., 38: 61 (1986).
- Heese, G.: Die Rehabil., 7: 21 (1968).
- Herkovits, E. y Blackwood, W.: J. Neurol. Neurosurg., 32: 509 (1969).
- Hofman, S. y cols.: 16° Proceed. IALP Interlaken. 182 (1974).
- Hood, P., Shank, K. y Williamson, D.: Jour. Speech Hear. Dis., 13: 325 (1948).
- Houteau, J.: Rev. Laryng., 89: 184 (1968).
- Imre, V.: Monatsch. Ohrenheil., 95: 301 (1951).
- Irvine, L. y Behrmann, M.: South Afric. J. Comm. Dis., 33: 49 (1986).
- Jackson, H.: Lancet, n° 5, abril, 1885.
- Jany, D.: Die Epilepsien (Stuttgart, Thieme, 1969).
- Jequier, M. y Rossel, P. A.: Rev. med. Suisse roman., 83: 623 (1962).
- Joshua, Kott, Bornstein, Gutglas y Beutner: Israel Jour. med. Scien., 3: 855 (1967).
- Karlin, I. y cols.: J. Speech Hear. Dis., 24: 368 (1959).
- Kastem, S. y Klapper, Z.: Excep. Child., 23: 254 (1957).
- Kehaiov, A. N.: Rev. Laryng., 86: 621 (1965).
- Keith, R., Murphy, K. y Martin, F.: Folia Phon., 29: 311 (1977).
- Kelemen, G.: Laryng., 77: 1621 (1967).
- Kelemen, G.: Practica ORL, 30: 194 (1968).
- Kerfriden, Lecasble, Arfel, Larzul, Gastaut y Albe: Presse méd., 75: 1751 (1967).
- Kim, B.: Allied Health Behav. Sci., 2: 375 (1971).
- Kleu, G. y Sram, R.: Folia Phon., 21: 433 (1969).
- Kofler, J.: Proceed. IALP, Padova, 12: 126 (1962).
- Koller, W.: Handbook of Parkinson's Disease (New York, Dekker, 1987).
- Köhler: Rev. Sc. med., 1891.
- Lallemant, J.: Cahiers ORL, 13: 179 (1978).
- Lamprecht, A. y cols.: Sprache-Stimme-Gehör, 10: 47 (1986).
- Landgrebe, B.: Ther. Ber. Bayer, 30: 225 (1958).
- Lang, H.: Sprachheilarb., 13: 177 (1968).
- Langlois, A.: Proceed. IALP, Washington, I: 185 (1980).
- Lassman, L. y Arjona, V.: Lancet, 7469: 913 (1967).
- Launay, C. y Pasquier, C.: Jour. franç. ORL, 17: 183 (1968).
- Launay, C. y Raimbault, J.: Psych. enfant, 5: 1 (1962).
- Leanderson, R. y Persson, A.: 15° Proceed. IALP, 173 (1971).
- Legac, P.: J. med. Bordeaux, 137: 346 (1960).
- Lehiste, I.: Phonemtheorie (Bâle, Karger, 1965).
- Lehnhardt, E.: HNO, 23: 101 (1975).
- Lehoczky, F.: Ther. Hungarica, 10 (1951).
- Lehrhoff, I.: Anals of Otol., 70: 234 (1951).
- Lewitus, Z. y Bornstein, B.: Israel med. Jour., 21: 103 (1962).
- Lezak, R. y Selhub, S.: Annals Otol., 75:1102 (1966)
- Lezine, I. y Brunet, O.: Desarrollo psicológico de la primera infancia (Buenos Aires, Troquel, 1964).
- Ligorit, A.: Medicamenta, 34: 87 (1960).
- Little, C.: Nervous Child., 8: 181 (1949).
- Lombi, A. y Oliva, M.: Fonoaudiol., 22: 55 (1976).
- López Aydillo, N. H.: Bol. Inst. Pat. Med., 16: 222 (1961).
- Luchsinger, R. y Brunner, R.: Folia Phon., 2: 79 (1950).
- Luchsinger, R.: Folia Phon., 18: 197 (1966).
- Lueck, Galligan y Bosma: Jour. Pediat., 4: 549 (1952).
- Lupascou, V. y Marcous, M.: Oto-rino-laringología, 19: 385 (1975).
- Marcus, J.: Israel med. Jour., 21: 178 (1952).

- Marland, R.: HNO, 8: 149 (1960).
- Mateos, S. H. y Valadez, G.: Rev. Med. Mex., 10: 191 (1971).
- Mavlov, L. y Kehaiov, A.: Rev. Laryng., 90: 320 (1969).
- Maxwell, S. y Locke, D.: Laryngoscope, 79: 1902 (1969).
- Mavlov, L. y Kehaiov, A.: Rev. Laryng., 320 (1969).
- May, A.: 18° Proceed. IALP, Washington, 1: 197 (1980).
- Mc Guirt, W.: Laryngoscope, 90: 1496 (1980).
- Milhe, M.: Rev. Laring., 89: 141 (1968).
- Miller, H. y Schapira, K.: Brit. med. Jour., 5125: 811 (1959).
- Miller, H.: Practitioner, ed. esp., 1: 71 (1964).
- Molina, Herrán, Martínez y Posada: Rev. Med. E. G. Navarra, 5: 79 (1961).
- Montiel, R.: Rev. Facul. Med. Zulia, 2: 317 (1969).
- Moore, F., Hudson, S. y Manning, M.: Folia Phon., 9: 246 (1957).
- Morley, M.: Folia Phon., 11: 65 (1959).
- Morley, D. E.: Jour. Speech Hear. Dis., 20: 58 (1955).
- Morley, D. E.: Jour. Speech Hear. Dis., 20: 156 (1955).
- Morrone, M. y Arbelaz, H.: 18 Proceed. IALP, Washington, 1: 203 (1980).
- Mouret, J.: La Presse Médical, 64 (1957).
- Müller, A.: Schweiz. med. Wschr., 93: 1599 (1963).
- Mundinger, F.: Med. klin., 27: 53 (1963).
- Nadoleczny, M.: Monat. Sprachheilk, 17: 108 (1907).
- Netsell, R. y Cleeland, C.: J. Speech Hear. Dis., 38: 131 (1973).
- Neubuerger, Sinton y Denst.: Arch. Neurol. Psych., 403 (1959).
- Neundörfer, B.: Die Parkinson sche Krankheit (Stuttgart, Fisher, 1978).
- Nolicic, M., Lukic, V. y Smodlaka: Servian archs. int. med., 98: 1 (1970).
- O'Brien, V.: N. Y. State Jour. med., 15: 1548 (1945).
- Oliver, L.: Lancet, 2: 817 (1959).
- Oliveras, C., Aragonés, J. y Mercadé, T.: Anales Med., 54: 282 (1968).
- Oller, L.: Rev. clin. esp., 102: 297 (1966).
- Oller, L.: Med. Clin., 46: 353 (1966).
- Oller, L., Girau, A. y Chillón, D.: Arch. Neurobiol., 29 (1966).
- Oller, L.: Las ausencias epilépticas (Barcelona, Tesis, 1967).
- Oller, L.: Anal. Med., 52: 157 (1966).
- Pages, A., Marty, C. y Baldet, P.: Jour. Med. Montpel., 5: 366 (1970).
- Palmer, M.: Jour. Speech Dis., 8: 155 (1943).
- Palmer, M.: Jour. Speech Dis., 4: 294 (1939).
- Palmer, M.: Jour. Speech Dis., 12: 415 (1947).
- Palmer, M. y Zerbe, L.: Jour. Speech Dis., 10: 303 (1945).
- Pantazopoulos y Yannato: Rev. Laryng., 85: 515 (1964).
- Payne, E.: Neurocirugía, 11: 173 (1968).
- Peacher, W.: Jour. Ner. Ment. Dis., 106: 66 (1947).
- Peacher, W.: Jour. Speech Hear. Dis., 15: 252 (1950).
- Peacher, W.: J. Speech Dis., 10: 287 (1945).
- Peacher, W. y Peacher, G.: J. Nervous Mental Dis., 103: 484 (1946).
- Peacher, W. y Peacher, G.: J. New Ment. Dis., 103: 484 (1946).
- Peragallo, A.: Cuadernos ORL, 8: 54 (1972).
- Perelló, J.: Rev. Laryng., 70: 80 (1949).
- Perelló, J.: Folia Phoniat., 10: 239 (1958).
- Perkins, W.: Dysarthria and apraxia (New York, Thieme, 1983).
- Perlstein, M. y Shere, M.: Am. Jour. Dis. Child., 72: 389 (1946).
- Perrella, F., Marotta, A. y Santorelli, G.: Arch. ital. Laring., 76: 1 (1968).
- Petersen, Y. y Kope, C.: Folia Phon., 26: 127 (1974).
- Phillips, W. P.: Epilepsy (Bristol, Wright, 1969).
- Piccoli, E. y Derman, B.: Fonoaudiol., 1: 216 (1972).
- Piette, Y. y Verhelst, S.: Acta neurol. psych. belg., 213 (1962).
- Plöger, T.: Sprache-Stimme-Gehör, 6: 27 (1982).
- Pluvinae, R., Lemoine, D. y Gros, H.: Semaine-Hôp., 3602 (1957).

- Preibish, R.: HNO, 11: 54 (1963).
- Pusitz, M. E.: Jour. Speech Dis., 4: 205 (1939).
- Quirós, J. B.: Fono-Audiol., 13: 84 (1967).
- Rakonitz, E.: Wien. Klin. Wschr., 8 (1961).
- Rappaport, S.: Public education for children with brain dysfunction (Syracuse, University, 1969).
- Riley, C. y cols.: Pediatrics, 14: 475 (1954).
- Riley, C. y cols.: Pediatrics, 4: 479 (1949).
- Robert, J. y Vignon, E.: Jour. Med. Montpel., 5: 386 (1970).
- Roe, V.: Jour. Speech Hear. Dis., 13: 332 (1948).
- Rose, R. M. y Daly, J. F.: Laryngoscope, 79: 424 (1964).
- Rosenberg: Annales mal. oreille, 0: 569 (1892).
- Rutherford, B. R.: Jour. Speech Dis., 10: 237 (1945).
- Rutherford, B. R.: Jour. Speech Dis., 9: 263 (1944).
- Sambarato, C.: Arch. Ital. Otol., 59: 89 (1948).
- Santoni, P.: Acta Phon. lat., 7: 147 (1985).
- Schilling, A. y Krüger, W.: HNO Weg. fach. Praxis, 7: 205 (1960).
- Schliesser, H. y Deshayes, I.: Folia Phon., 34: 242 (1982).
- Schmidt: Deutsche med. Wochen, n.º 25 (1892).
- Schurmann, K. y Brock, M.: Nervenarzt, 39: 289 (1968).
- Segre, R. y cols.: Fonoaudiol., 10: 29 (1964).
- Seeman, M.: Acta ORL Iber-Amer., 8: 274 (1957).
- Seeman, M.: Monatsch. Ohrenh., 99: 78 (1965).
- Segre, R.: Rev. Laryng., 72: 279 (1951).
- Segre, R.: Proceed. X Cong. Int. Phon. Barcelona (1956).
- Seoane, M. M.: Fono-Audiol., 3: 117 (1957).
- Serra, M.: Archivi Ital. laring., 71: 481 (1963).
- Shy, G. y Drager, G.: Audi. Neurol., 2: 511 (1960).
- Sigwald, Bouttier, Raymondeaud y Peyrouzet: Rev. Neurol., 103: 464 (1960).
- Simon, L. y Blotman, F.: Jour. med. Montpel., 5: 395 (1970).
- Sittig, E.: Jour. Speech Dis., 12: 191 (1947).
- Skelly, M. y cols.: J. Speech Hear. Dis., 39: 445 (1974).
- Solé, J.: XIX Cong. Soc. esp. Neurol. Barcelona (1967).
- Soriano, J. y Ruiz, F.: Bol. Med. Hosp. infan. México, 33: 179 (1976).
- Spencer, H. R.: Lancet, 1886.
- Stauder, K. H.: Arch. Sprach-Stimmheilk., 5: 196 (1941).
- Steinert: Deut. Ztsch. Nerve., 37: 58 (1909).
- Stengel, E.: Jahrbuch Psych., 54: 177 (1937).
- Stern: I Congr. int. Rino-Laryng. Viena (1908).
- Stucki, C. y Monod, G.: Rééd. Ortho., 17: 3 (1979).
- Tejeira y Martínez-Lage: Rev. de Med. E. G. Navarra, 3: 158 (1919).
- Tellenbach, H.: Nervenarzt, 21: 450 (1950).
- Terracol, J.: Montpellier med., 102: 221 (1959).
- Tikofsky, R. Glatke, T. y Tikofsky, R.: Folia Phon., 18: 280 (1966).
- Thomas, E.: Brain injured children (Springfield, Thomas, 1969).
- Tluchowski, W.: Otolaryng. pols., 17: 231 (1963).
- Triadu, I.: Cronicismos, 3: 161 (1959).
- Tridon, P.: Rééd. Ortho., 10: 21 (1972).
- Valls, M. B.: Rev. esp. ONO, 19: 30 (1960).
- Vanderheiden, G.: Non vocal communication resources book (Baltimore, Park Press, 1978).
- Villalobos, H.: Rev. Facul. Med. Zulia, 2: 325 (1969).
- Vogel, M. y Cramon, D.: Folia Phon., 34: 150 (1982).
- Von Leden, H. y Horton, B.: Arch. Otolaryng., 48: 51 (1948).
- Walander, A.: Acta Oto-Laryng., 50: 361 (1959).
- Wellenberg: Arch. f. Psych., 923 (1901).
- Wendler, J. y Schadich, M.: Folia Phon., 18: 417 (1957).
- Werner, T. y Weinman, H.: Med. klin. ed. esp., 59: 17 (1966).

- Wilkerson y Hull: *Anal. Atol.*, 66: 809 (1957).
- Williams, C. N.: *Int. Audiol.*, 7: 148 (1968).
- Wilson, K.: *Arch. Neurol. Psychiat.*, 11: 385 (1924).
- Wode, H.: *Linguistische Untersuchungen zum Parkinsonismus* (Basilea, Karger, 1970).
- Worster, C.: *Folia Phon.*, 5: 137 (1953).
- Worster-Drought, C.: *Folia-Phoni.*, 16: 223 (1964).
- Worster-Drought, C.: *Speech*, 17: 48 (1953).
- Young, E. y Hawk, S.: *Moto-Kinesthetic Speech training* (Stanford, University Press, 1938).
- Zeldowicz, I.: *Canad. Med. A. J.*, 84: 937 (1961).
- Zilber, Bajdakova, Gardashjan, Konovalov, Bunina y Barabadze: *Med. e Hig.*, 5 junio, (1964).
- Zippel, R.: *HNO*, 9: 283 (1961).