

do con un estado transitorio de la economía, puede tener una mediana duración. No sucede lo mismo cuando la economía está profundamente atacada por alguna afección orgánica ó por una enfermedad crónica, en cuyo caso el nervosismo se deja sentir continuamente, dice Bouchut, «ó permitiendo á sus víctimas una libertad de acción bastante grande, ya bajo la acción de causas variables, ó con un motivo de parosismo; la fiebre se hace continua ó remitente, el apetito cesa, las fuerzas declinan, el enflaquecimiento se pronuncia, y los enfermos, obligados á guardar cama, caen poco á poco en el marasmo, y concluyen por sucumbir de inanición, ó en último término, de algunas complicaciones viscerales.....»

#### § V.—Lesiones anatómicas.

No existen lesiones propias del nervosismo, porque son muy variadas y numerosas las que pueden encontrarse en la autopsia de las personas que han sucumbido, después de haber presentado el estado nervioso. Recordaremos lo que hemos dicho, que los tísicos y los dispépticos son los que están sujetos más que ninguno al nervosismo.

#### § VI.—Tratamiento.

Bouchut formula del modo que sigue las prescripciones terapéuticas:

- 1.º Necesidad de un tratamiento higiénico y moral.
- 2.º Indicación de combatir los estados morbosos que hayan dado lugar al nervosismo, comprendiendo la clorosis, la anemia, la plétora, la sífilis, los entozoarios, las enfermedades orgánicas, etc.
- 3.º Indicación de un tratamiento tónico destinado á fortificar el organismo primitiva ó secundariamente debilitado por las enfermedades del sistema nervioso.
- 4.º Combatir las complicaciones orgánicas que puedan desarrollarse.

### ARTÍCULO XI.

#### ATROFIA MUSCULAR PROGRESIVA.

Una enfermedad solo vislumbrada hasta entonces, pero no descrita, venia á ocupar su puesto definitivamente hace quince años en el cuadro nosológico, y por una de estas raras y afortunadas coincidencias que solo se encuentran á largos intervalos en la historia de

la patología, recibia un nombre que ha conservado después. Las interpretaciones habrán podido variar, pero la denominación ha permanecido la misma, porque solo á ella está subordinada la indicación precisa de la enfermedad. Lo que Aran, en 1850, llamaba atrofia muscular progresiva, la que describía con la sagacidad de su espíritu observador, ha sido comprobada después muchas veces; y si la anatomía patológica se ha enriquecido con nuevos detalles, todo lo referente á la sintomatología no ha variado: era tan fiel el cuadro, que la afección se hacia cada dia más fácil en reconocer; y una vez fijada la atención, no hubo más que recoger hechos pasados, desapercibidos hasta entonces. No obstante, si Aran (1) tuvo el mérito de describir primero con exactitud la atrofia muscular progresiva, no podríamos desconocer, sin faltar á la justicia, que otros le habian precedido, y que en 1850 tenia émulos: Van Swieten (2) habia escrito: «Tuve ocasión de ver y de tratar, no sin que me inspirase una profunda conmiseración, un enfermo, cuyos músculos deltoides habian desaparecido casi del todo, tanto, que podia tocar la cabeza del húmero que estaba cubierta solo por la piel. La masa muscular de la eminencia tenar, y que por su contracción llevaba el pulgar con suma fuerza hácia la palma de la mano, estaba tan enflaquecida, que solo parecia un vestigio de la misma. Este desgraciado no tenia ninguna fuerza en las manos.» Abercrombie (3), Charles Bell (4), Graves (5), segun Cooke, Darwall (6), refieren hechos análogos y con detalles bastante precisos, para que se vea en ellos los rasgos principales de la atrofia muscular. Cruveilhier (7), en 1832, encontraba la misma afección, cuya autopsia le reveló poca cosa, y no publicó su observación hasta doce años después, la cual pasó casi desapercibida, lo mismo que la de Dubois de Neufchâtel (1847), á pesar de ser tan completa, y que Aran dió al público más tarde (1850). Pero en 1849, Duchenne, de Boulogne (8), habia publicado su primer Memoria, resultado de largas y pacientes investigaciones. Aseguraba que esta enfermedad era distinta de las parálisis con las cuales se la confundia, y decia, sin estar todavía en disposi-

(1) Aran, *Recherches sur une maladie non encore décrite du système musculaire (atrophie musculaire progressive.) Archives générales de médecine*, (Setiembre y Octubre de 1850.)

(2) Van Swieten, *Comment. in Boerhavi Aphorism.*, t. III, p. 170.

(3) Abercrombie, *Maladies de l'encéphale*, traduction de E. Gendrin, p. 622.

(4) Ch. Bell, *Sur le système nerveux*, p. 160.

(5) Graves, *Clinical Lectures on pract. med.*, t. I, p. 509.—Traduit par Jacquod. Paris, 1863.

(6) Darwall, *Observation d'une espèce particulière de paralysie (London med. Gaz., 1831, t. VII.)*

(7) Cruveilhier, *Bulletin de l'Acad. de médecine*, 1833, t. VIII, p. 490, 546, et la discussion dans le sein de l'Académie, p. 592 et suiv.

(8) Duchenne (de Boulogne), *De l'électrisation localisée*, en 8.º Paris, 1855, 2.ª edición, Paris, 1861, et *Archives générales de médecine*.

ción de demostrarlo, que había allí alguna cosa de especial. Solamente faltaban las autopsias, y no se conocía mas que una lesión; la degeneración grasosa del músculo, y la conclusión, adelantándose demasiado á la esperiencia, no veía en ello sino una afección muscular. Thouvenet (1), en su tesis inaugural, había emitido las mismas opiniones, y tal fué el estado de la ciencia hasta 1853, en que Cruveilhier hace en la Caridad una autopsia que revela la degeneración grasosa de los músculos y la atrofia de las raíces anteriores de los nervios raquidianos; constituyéndose para lo sucesivo la anatomía patológica de la afección, cuyo progreso marchó con mucha lentitud, porque respecto á la sintomatología, se había fijado de buenas á primeras, por decirlo así. En Alemania, en Inglaterra y en Francia las observaciones se multiplican, pero no siempre están acordes, porque faltan á veces las lesiones del sistema nervioso, y su falta deja dudas sobre la interpretación que deba prevalecer. En el día estas disidencias no han desaparecido todavía completamente; pero la opinión que reúne mas partidarios, es la que considera la atrofia del músculo como una lesión secundaria, bajo la dependencia de una primitiva del simpático mayor. Tendremos ocasion de volver aun sobre este asunto, y sacaremos de un excelente artículo de J. Simon (2), los descubrimientos que ha expuesto con admirable talento.

### § I.—Definición.

Cruveilhier ha descrito la enfermedad en sus lecciones el año de 1848, con el nombre de *parálisis gradual del movimiento por atrofia muscular*; Aran, en 1850, en una Memoria especial con el de *atrofia muscular progresiva*, y Thouvenet (tesis inaugural), con el de *parálisis muscular atrofica*. Según estas denominaciones, se puede conocer que dos interpretaciones de la enfermedad se presentan al espíritu de los observadores; ó la enfermedad es una *parálisis* ó es una *atrofia*. Aran fué el primero que presentó la cuestión con claridad y la ha resuelto con razón, según toda probabilidad, negando que esta enfermedad tuviese ninguna relación con las parálisis, opinión de la que participó Cruveilhier para ciertos casos, cuando dice: «Esta parálisis progresiva del movimiento parcial ó general, que simula las parálisis por lesión de la médula, tiene por *sitio* y por punto de partida, no la médula espinal, ni el encéfalo, sino mas bien los músculos mismos. La *naturaleza* y la *causa orgánica* de esta parálisis, es una *atrofia muscular*, atrofia elevada hasta la destrucción de la fibra muscular y á su reemplazo por un tejido adipo-

(1) Thouvenet, *De la paralysie musculaire atrophique*, thèse. Paris, 1851.

(2) Jules Simon, *Nouveau Dictionnaire de méd. et de chir. pratiques*. Paris, 1866, t. IV, art. ATROPHIE MUSCULAIRE PROGRESSIVE.

so. En cuanto exista una fibra muscular intacta ó capaz todavía de contracción podrá ejercerse la acción muscular. La atrofia muscular se encuentra sin duda á consecuencia de parálisis de movimiento por lesión de los centros nerviosos; pero hay la enorme diferencia que en las parálisis ordinarias la atrofia muscular es consecutiva á la parálisis, mientras que en la parálisis de que se trata, la atrofia es primitiva ó idiopática. Por otra parte, Duchenne, de Boulogne, lo mismo que Aran, no admite de ninguna manera la semejanza de esta enfermedad con ninguna parálisis, declarando que esta no basta, por antigua que sea la pérdida de movimiento, para producir por sí sola la alteración de textura y la transformación grasosa de los músculos. Es verdad que Cruveilhier cree que en ciertos casos la atrofia muscular no es la causa orgánica primera de la enfermedad, sino que es un efecto cuya causa está en la atrofia de las raíces anteriores de los nervios espinales, de modo que la enfermedad puede colocarse en la clase de las parálisis con el título de *parálisis progresiva del movimiento por atrofia de las raíces anteriores de los nervios espinales*.

Toda la teoría del curso de la enfermedad se halla en el pasaje siguiente de J. Cruveilhier: «Considero como demostrada la proposición que, en la enfermedad que nos ocupa, la atrofia de las raíces anteriores de los nervios espinales, es la lesión primitiva y la atrofia muscular la consecutiva, sin deducir de manera alguna que las raíces anteriores contengan, al mismo tiempo que las raíces motrices, una clase particular de nervios que el escálpelo no ha demostrado jamás los *nervios nutritivos*. Yo me explico la atrofia muscular de una manera mucho mas sencilla, refiriéndola á la falta de acción; esta grande causa de la atrofia en general y de la muscular en particular. En efecto, la observación demuestra que á medida que el influjo nervioso disminuye en un músculo, este se atrofia en proporción de la disminución de su actividad y que la atrofia se hace completa, y esto muy rápidamente cuando ha cesado toda acción nerviosa. Hé aquí por qué la sección de un nervio propio, de un músculo ó de un grupo de músculos, ejerce sobre la nutrición de este músculo ó de este grupo de músculos, como tambien sobre su parálisis, una acción mucho mas completa y rápida, porque es mas directa que las lesiones del centro nervioso céfalo raquideo, por profundas que se las suponga.» Por lo mismo, al aceptar la palabra *atrofia*, Cruveilhier no puede abandonar la idea de una *parálisis*. Aran no duda en declarar que la atrofia está demostrada y la parálisis no, que por el contrario está demostrado que no hay parálisis. Respecto á los casos en los cuales se halla una atrofia de los nervios motores, no son en proporción suficiente para que sirvan de base á formular una teoría.

Duchenne se resiste igualmente á admitir la parálisis. «La *contractilidad electro-muscular* conserva siempre su integridad en la atrofia muscular grasosa progresiva; no disminuye en razón directa

del grado de la atrofia, como se observa en la sensibilidad electro-muscular, y solo desaparece cuando la fibra muscular está trasformada» (pasada al estado grasoso). Aran hace observar que la atrofia se manifiesta en ciertos músculos animados por un nervio, mientras que otros que tienen el mismo influjo nervioso permanecen intactos; de modo, que esta esplicacion no parece admisible en el mayor número de casos por lo menos. Segun Thouvenet la lesion ataca las fibras nerviosas terminales una á una. Esta esplicacion que al principio apenas era susceptible de demostracion, se aproxima como lo veremos mas tarde á la opinion actual.

### § II.—Causas.

Las causas son oscuras. De once casos Aran ha visto manifestarse la enfermedad nueve veces en los hombres. Solo los hombres han presentado casos de atrofia estendida á casi la totalidad de los músculos de la vida de relacion (atrofia muscular generalizada). La afeccion no se ha observado todavía mas que en los adultos; así lo ha comprobado Thouvenet. El mismo autor cita cinco casos en los cuales los sujetos padecian reumatismo, observacion que habia hecho ya Romberg (1). Aran ha observado que en mas de la mitad de los casos los sujetos habian cometido excesos en el trabajo y, cosa digna de notarse, que la atrofia habia comenzado particularmente por los músculos que soportaran grandes fatigas ocasionadas por estos excesos de trabajo. Hay razones para creer que ciertas profesiones que requieren grandes esfuerzos musculares, predisponen á la enfermedad. «La continuidad y el exceso del trabajo y la contraccion prolongada de ciertos músculos; son, pues, circunstancias que pueden desempeñar un papel importante en la produccion de la atrofia progresiva; pero es imposible ver en ello otra cosa que causas ocasionales. Es inmenso el número de individuos que ejercen la misma profesion que nuestros enfermos, trabajando con tanto ardor como ellos, y en los cuales, sin embargo, no se observa ni se observará nada de análogo; pero que haya predisposicion (y esta predisposicion no sabemos en qué consiste y si se la puede prevenir), los miembros mas fatigados serán ciertamente los que se verán invadidos primero.» (Aran.)

No se podria negar la accion de causas traumáticas. Uno de nosotros ha visto una atrofia muscular de todos los músculos de la parte superior del tronco, sobrevenida en un jóven de veinte años, labrador, que habia sido arrastrado por sus caballos por debajo de uno de estos rollos pesados que sirven para nivelar la tierra trabajada. Nadie pone en duda que en cierto número de casos las violencias di-

(1) Romberg, *Klinische Ergebnisse gesammelt von doctor Henoch*. Berlin, 1846.

rectas no pueden ocasionar la atrofia muscular progresiva. La mayor parte de las causas conocidas son solamente ocasionales, segun Duchenne; el cual con Edward Merryon y Hemptenmacher, pusieron fuera de duda la influencia de la herencia. La influencia del frio y del frio húmedo, sobre todo, ha sido indicada por Julio Simon en dos casos observados por el mismo. Muchas otras causas se han invocado tambien, pero sin que se pueda decir que hayan tenido una accion cierta.

La frecuencia de esta enfermedad no podria determinarse todavía porque son poco numerosos los hechos conocidos hasta ahora; sin embargo, se puede decir que existen constantemente casos en muchos de los servicios de los hospitales de París. Duchenne, de Boulogne, dice haber visto una decena de ellos en personas de la clase rica ó acomodada, en menos de un año.

### § III.—Síntomas.

Para la esposicion de los síntomas que caracterizan la atrofia muscular progresiva, tuvimos presente la Memoria de Aran y la de Julio Simon. Estos se dividen naturalmente en síntomas locales y generales.

1.º *Síntomas locales*.—La atrofia muscular progresiva empieza de una manera insidiosa, y antes de llegar á su desarrollo completo con signos exteriores que no dejen duda de su existencia, suceden en las regiones invadidas fenómenos, que ya pueden llamar la atencion. El primero de todos es debilidad muscular. Los enfermos que son objeto de las observaciones II, III y V de la Memoria de Aran, se apercibieron antes de nada que sus brazos eran menos vigorosos, y que en sus ocupaciones habituales no podian tampoco, como otras veces, levantar fácilmente los fardos, ni servirse de sus instrumentos de trabajo con la misma precision. No obstante, la contraccion muscular no está abolida, y Duchenne, de Boulogne, ha demostrado perfectamente, que cualquiera que fuese el grado de atrofia, en cuanto existiese fibra muscular, era contractil. Este carácter importante establece una línea divisoria marcada entre la enfermedad que nos ocupa y las parálisis. En estas últimas, la intervencion de la voluntad es impotente para producir una accion muscular; todo el aparato del miembro está reducido á la impotencia; mas en la atrofia, el músculo obedece débilmente á la voluntad, pero se contrae y se puede seguir, á beneficio de la electrizacion, el curso de la lesion y se puede seguir, á beneficio de la electrizacion, el curso de la lesion y se puede seguir. «Por este procedimiento de exploracion, se asiste á un espectáculo verdaderamente interesante y triste á la vez: se ven desaparecer dia por dia las fibras musculares, y por medio de esta diseccion eléctrica se calculará la duracion probable de la existencia de los desgraciados invadidos de esta enfermedad. Cada vez que en la atrofia muscular

progresiva, la electricidad se hace impotente para despertar la contracción muscular, podreis decir que el músculo está grasoso, es decir, que ha muerto.» (Julio Simon) (1).

Casi desde el principio, los enfermos se quejan de *calambres* muy dolorosos y muy prolongados, á los cuales suceden muy pronto las contracciones *fibrilares* y los *sobresaltos*. Las contracciones fibrilares son más ó menos aparentes, continuas ó intermitentes.

Julio Simon ha observado, que en los casos en los cuales parecían faltar, era posible provocarlas excitando la piel aun ligeramente. Ha comprobado también que se presentaban con mayor frecuencia en unas regiones que en otras, por ejemplo; en el brazo más que en el antebrazo, y en el muslo más que en la pierna, etc. Están caracterizadas por una especie de ondulación del músculo, y cuando son muy intensas, se parecen á una convulsión parcial. Por otra parte, no provocan ninguna sensación dolorosa.

El *enflaquecimiento* de las regiones invadidas y las *deformidades* consiguientes, son síntomas de más alta importancia. Duchenne, de Boulogne, las ha estudiado con el mayor cuidado y les ha consignado en láminas una representación exacta. Nada podremos hacer mejor que reproducir algunos de estos diseños en el curso de esta descripción, porque fijarán mejor en el espíritu del lector la marcha de las alteraciones en la forma, como no lo haría la descripción más detallada.

1.º La atrofia muscular progresiva comienza casi siempre en los miembros superiores y más veces en el miembro superior derecho que en el izquierdo. No siempre empieza por el mismo punto de estos miembros, ya es por los músculos del hombro y la parte superior del tronco, ya por los del brazo y del antebrazo, y las más de las veces por los de la mano. Lo que hay de notable principalmente, es que la atrofia está muy lejos de invadir toda una masa muscular á la vez, por el contrario, se ve con frecuencia al lado de un músculo atrofiado y casi reducido á cero, un músculo que ha conservado su volumen normal; aun más distintos, y que tienen funciones diferentes, se ve á veces uno de estos *hacecillos* muy notablemente atrofiados, mientras que los demás han conservado en todo ó en parte su volumen natural. Casi al mismo tiempo, los sujetos se aperciben que el miembro invadido de la enfermedad, pierde de su volumen en una parte más ó menos estensa; así es que en unos la eminencia tenar ó hipotenar disminuye y acaba por desaparecer; resulta de esto una desviación en el eje de las falanges; el primer metacarpiano se encuentra sobre el mismo plano que el segundo, y si se aproxima ó también si los flexores se afectan, la mano se pone esquelética, y si los interóseos desaparecen á la vez, se parece á una garra cuando el enfermo quiere abrirla (Figura 14). Una deformidad más completa

(1) Julio Simon, *Ouvrage cité*.

todavía resulta de la atrofia del flexor sublime, «permaneciendo extendida la falangina sola sobre las falanges, mientras que la falangeta queda doblada,» la mano toma el aspecto que representa la Fi-

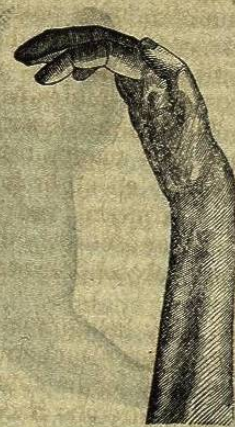


Figura 14.—Atrofia parcial de los músculos motores de la mano. (Duchenne. *Electrización localizada*, figura 83.)



Figura 15.—Los interóseos casi enteramente destruidos, así como los músculos de la eminencia tenar, los dedos toman la forma de una garra cuando el enfermo quiere abrir la mano. (Duchenne. *Electrización localizada*, figura 59.)

gura 15. Mas tarde la atrofia invade otros músculos, donde se conduce de la misma manera; así es, que se ve el miembro superior atrofiado en todo el antebrazo, conservar todavía el deltóides y el biceps (Figuras 16 y 17).

Hay casos en los cuales la muerte de los músculos, atrofia, parece invadir toda una región ó todo un aparato muscular de conjunto y simétricamente, por lo mismo, todos los músculos elevadores y motores de los omoplatos y de los hombros pueden ser invadidos, y la enfermedad marchar, no de uno á otro, sino atacándolos todos á la vez, de suerte que el deterioro bastante rápido de todo este aparato muscular lleva en pos de sí un cambio brusco y de los más característicos en la forma del cuerpo. Entonces los enfermos marchan llevando en equilibrio la parte superior del cuerpo, los hombros cayendo hácia adelante, los brazos balanceándose y colgando inertes, y los omoplatos formando prominencia como dos aletas; y si alcanza los músculos del cuello, la cabeza se inclina y cae. Otras veces será una atrofia lateral y todo un lado del cuerpo marchará como á remolque del otro. Cuando los enfermos están desnudos, se espanta uno de la demacración de las partes atrofiadas: en estas el esqueleto se diseña, mientras que en las demás se conserva la gordura. Jamás se

ha observado atrofia de todos los músculos del cuerpo. El sitio de

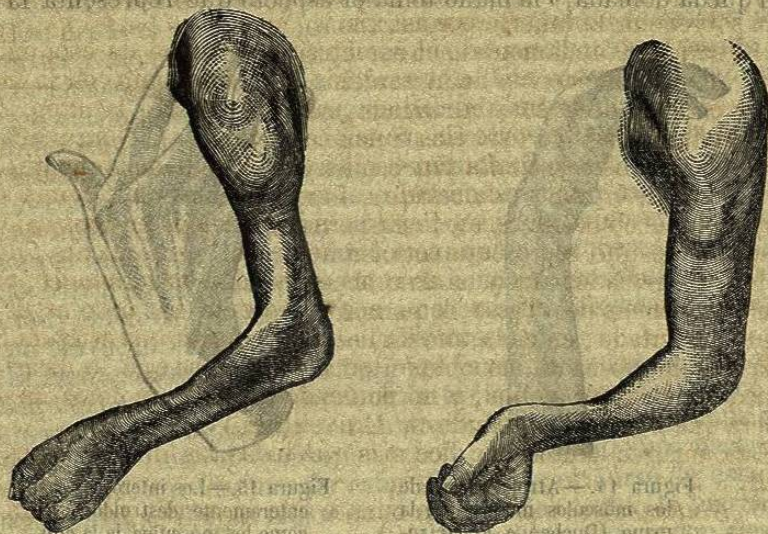


Figura 16 y 17.—Miembro superior izquierdo de un mismo sugeto colocado en dos posiciones diferentes, para demostrar la disposicion del triceps braquial (fig. 16), con conservación relativa del biceps, que se destaca de perfil en la fig. 17. (Duchenne, *Electrificación localizada*, figuras 63 y 64).

predileccion, por decirlo así, de la enfermedad es en los músculos interóseos de la mano; sin embargo, Cruveilhier cita un caso en el cual el diafragma estaba completamente atrofiado.

Thouvenet refiere una observacion, en la cual el sugeto no podía menear mas que la cabeza y eso débilmente. La lengua misma estaba invadida y la deglucion de los líquidos era difícil.

Aran ha demostrado, que al mismo tiempo que los músculos atrofiados pierden de su volumen, cesan de presentar la resistencia propia de la fibra muscular, lo cual le hace admitir que hay trasformacion de esta fibra en tejido-célulo-fibroso. Cuando la lesion llega á este grado, los movimientos de los músculos afectados, que hasta entonces se encontraban simplemente debilitados, se estinguen por completo.

Los enfermos experimentan tambien *calambres* que no difieren en nada, segun Aran, de los que se observan en las demás enfermedades. Por lo regular se manifiestan al principio, y además hay *sobre-saltos* de tendones que resultan de las contracciones involuntarias de los músculos afectados.

Es inútil consignar que esta enfermedad es capaz de perturbar la

vida, de abatir á los enfermos y provocar los desórdenes mas graves. Todo ejercicio se hace imposible, y por consiguiente, la salud se altera, y si los músculos atrofiados son los que sirven á la respiracion, podrá sobrevenir la muerte por asfixia.

«El carácter fundamental, el característico clinico de esta enfermedad, es la coincidencia de la parálisis del movimiento con la integridad perfecta de la sensibilidad general y especial, la integridad de la inteligencia y de todas las funciones nutritivas. Ninguna otra especie de parálisis se limita tan exclusivamente al movimiento; un solo sistema de órganos es afectado, el sistema muscular; y una sola funcion, la locomoción. Si me fuese permitido hablar en lenguaje figurado, pero que representa perfectamente mi pensamiento, diría que los desgraciados atacados de esta enfermedad en su apogeo, realizan esta ficcion del Tasso, que nos representa los árboles de su bosque encantado, en cada uno de los cuales estaba una criatura humana metamorfoseada, sensible á todos los golpes que le dirigian, sin poderse sustraer á ellos, y no pudiendo espresar su dolor de otra manera que por sordos gemidos.» (Cruveilhier.)

Esta imágen pintoresca dice mas que todas las descripciones de detall.

2.º *Sintomas generales.*—En cuanto que la atrofia no invade los músculos del pecho ó del abdomen, no se percibe ningun trastorno de las grandes funciones de la digestion, ni de la respiracion. El estado general permanece satisfactorio, tanto que no hay fiebre, ni inapetencia, ni lentitud en las digestiones. Las funciones intelectuales se hallan en la mas perfecta integridad, y como lo espresaba la cita que acabamos de recordar, el enfermo asiste á su propia decadencia.

#### § IV.—Lesiones anatómicas.

El conocimiento de las lesiones propias de la atrofia muscular progresiva, no fué adquirido sino despues de largas investigaciones. Cruveilhier, que fué el primero que en la Caridad habia seguido la marcha de la enfermedad, esperaba encontrar lesiones estensas de la médula. Grande fué su contrariedad al ver que la autopsia nada reveló, y tuvo que aguardar hasta 1848, para comprobar esta vez la trasformacion grasosa de los músculos, dos años todavía, para ver la atrofia de los nervios raquidianos cervicales. Despues otros hechos nuevos se presentaron, en los cuales faltaban las lesiones nerviosas. (Axenfeld.) Se dudaba, en vista de estos resultados contradictorios, cuando Valentiner (1) y Fromann, en Alemania (2), y Luys, en

(1) Valentiner (de Kiel), *Nouveau fait de paralysie musculaire atrophique progressive avec atrophie des racines antérieures des nerfs rachidiens et lésions de la moelle* (Prager Vierteljahrschrift, 1855, vol. XLVI, p. 1.º)

(2) Fromann, *Atrophie musculaire progressive* (Deutsche Klinik, 1857, números 33 y 35.)