

sobre la *exoftalmía* que padecen algunos enfermos, debida, sin duda alguna, á las alteraciones musculares de los párpados.

El *estado mental* no es siempre irreprochable. Se ha visto ya que Duchenne había creído en un principio en el origen cerebral de la afección, y no sin motivo. « Mis enfermitos, dice, presentaban todos las mismas perturbaciones funcionales del cerebro en distintos grados; la palabra era tardía, y su inteligencia en ocasiones tan mermada, que rayaba en la idiotez ». Algunos observadores, entre otros Pilliet (1), han notado también el desarrollo intelectual tardío é incompleto de sus enfermos.

En efecto, muchos miopáticos están *mal conformados*, y se pueden clasificar en la categoría de los hoy llamados *degenerados*. ¿Será por este motivo, ó por que la enfermedad no interesa solamente el sistema muscular? Ello es que se encuentran siempre en estos enfermos *deformaciones óseas* á veces muy pronunciadas: testigo, la observación hecha en tres hermanos por Borsari, y en la cual se trata de signos de degeneración manifiesta: braquicefalia, débil desarrollo esquelético, nudosidad en las falanges, trastornos físicos, etc., etc. La deformación del tórax ha sido ya descrita por Landouzy y Dejerine, pero estos autores veían en ella la consecuencia de la atrofia muscular. El primer estudio sobre las *deformaciones craneanas* de los miopáticos, se debe á P. Marie y á Onanoff (2). Uno de los enfermos presentó una deformación notable: el cráneo tenía el aspecto de un esferoide aplastado posteriormente. El diámetro antero-posterior máximo, era de 166 milímetros, el diámetro transversal máximo de 168, lo que da un índice cefálico de $\frac{168 \times 100}{166} = 101.2$. Cifra « completamente extraordinaria desde el punto de vista antropológico, siendo de 80 milímetros el índice cefálico medio. En los braquicéfalos, este índice es mayor (84.6 en la Auvernia). La última cifra conocida en la escala fisiológica es de 88.5, perteneciente á los Negritos ». Otro enfermo que padecía de la misma forma de Erb, dió 89.5. En un tercero, atacado de parálisis pseudo-hipertrófica, se encontraba un gran desarrollo de las protuberancias occipitales, si bien el índice cefálico no era tan exagerado. La lesión ósea es paralela á la alteración muscular, aunque los músculos de la cara no estén atacados. El más atacado es siempre el occipital en esta especie de osteomalacia, y como en él se insertan los músculos de la canal vertebral, por esto son los primeros y los más interesados en la miopatía progresiva primitiva.

Guinon y Souques (3) han observado en cinco miopáticos de todas las formas, cuatro veces una *deformación torácica*, localizada en los dos diámetros antero-posterior y transversal del tórax. El primero disminuye notablemente de longitud. El esternón se aproxima á la columna vertebral y, como consecuencia, el tórax se ensancha en sentido transversal; los mamelones se aproximan, y su eje se dirige directamente hacia adelante. El segundo elemento de la deformación consiste en una especie de desviación en masa del tórax en el sentido lateral.

Sacaze (4) ha visto en un joven de dieciséis años, afectado de miopatía

(1) Pilliet, *Revue de médecine*, 1890, p. 399.

(2) P. Marie et Onanoff, *Soc. méd. des hôpitaux*, 20 Febrero, 1891.

(3) G. Guinon et Souques, *Soc. anatom.*, 1891, p. 348.

(4) J. Sacaze, *loc. cit.*

atrófica familiar (tipo Leyden Mœbius), una escoliosis muy graduada.

En fin, Hallion (1) ha visto en un enfermo, al mismo tiempo que deformaciones análogas á las precedentes, una fragilidad extrema de todos los huesos del tronco y de los miembros, en particular de la diáfisis de los huesos largos con inflexiones de los mismos, y cierto espesor de las epífisis; además de esto, se produjo en el fémur derecho una *fractura supra-condilóidea espontánea*; todas estas observaciones demuestran qué grado llegan alcanzar en los miopáticos estas perturbaciones de la nutrición ósea, que revelan una solidaridad estrecha, lo mismo desde el punto de vista atrófico, que desde el punto de vista funcional, entre el músculo, elemento activo, y el hueso, elemento pasivo del aparato locomotor » (Hallion).

Aún no se conocen con exactitud las *lesiones viscerales* concomitantes. Las *sensibilidades* cutánea y especial, siempre han encontrado intactas; en cambio, se han señalado diversos *trastornos vaso-motores* en las extremidades, adelgazamiento y un estado blanco y untuoso de la *piel*, una *adiposis* exagerada del tejido celular subcutáneo, disminución del espesor y de la resistencia de las *aponeurosis* que envuelven á los músculos. Hasta la fecha, no se ha hablado de modificaciones en la *temperatura general*.

Modos de empezar. — Formas ó tipos de la enfermedad. — La enfermedad miopática se presenta bajo diversas formas, cuya constancia ha permitido describir varios tipos clínicos perfectamente caracterizados. La presentación sucesiva de cada uno de estos tipos, es la que paulatinamente ha ido realizando la síntesis que en la actualidad existe.

Se pueden establecer desde luego dos grandes grupos: las miopatías con hipertrofia, y las miopatías con atrofia; pero ya veremos cómo es posible confundirlos.

Parálisis pseudo-hipertrófica ó mio-esclerósica. — Duchenne. — Esta forma representa el tipo mejor caracterizado de miopatía hipertrófica. Ha sido la primera, clínica y anatómicamente establecida. Se desarrolla por lo general en la *primera edad*, rara vez después de cumplir los diez años. Con preferencia se encuentra en los muchachos.

Al principio se presenta en los miembros inferiores, y la hipertrofia ataca sobre todo los miembros de las pantorrillas, y luego los de los muslos y las nal-



Figura 25.

(1) Hallion, *France médicale*, 1891, p. 737.

gas : en los músculos superiores, el deltoides es el único que suele participar de la hipertrofia : los enfermos presentan *piernas de coloso*, que contrastan con su debilidad funcional. Duchenne califica de *monstruosas* estas formas. Ya hemos hecho antes, con todo detalle, la descripción de las deformaciones y actitudes de la marcha de estos enfermos.

La afección invade, por lo general más tarde, á los músculos superiores, pero bajo la forma atrófica, interesando los músculos de la cintura escapular y de los del brazo, respetando ordinariamente el antebrazo y la mano. Duchenne, Hammond y Weir-Mitchell, han señalado la participación posible de los músculos de la cara y del masetero. Con el tiempo, los músculos hipertrofiados disminuyen de volumen, y la atrofia definitiva de las masas musculares da á los enfermos un aspecto distinto al que tenían en sus primeros años.

En este tipo existen *formas frustradas* (Damaschino) (1), bien que la hipertrofia, poco pronunciada desde el principio, sea rápidamente sustituida por la atrofia, ó bien que con una localización y deformación semejantes al principio, se presenta desde luego la atrofia (2).

Tipo Leyden Mœbius.— El tipo que Leyden había descrito en 1876, en su *Tratado de enfermedades de la médula*, es precisamente una de estas formas sin hipertrofia. En 1879, Mœbius hacía resaltar la identidad con la parálisis pseudo-hipertrófica. El mismo principio en la infancia y por los miembros inferiores, en igual marcha progresiva, con notable lentitud de las piernas á las caderas, de éstas á las masas sacro-lumbares, y de ellas á los miembros superiores, de donde se dirige de la raíz á las extremidades.

Tipo escápulo-humeral.— **Forma juvenil de Erb.**— Erb, en la primera edición de su *Tratado de electroterapia*, había señalado este nuevo tipo (1882). En 1884, apareció su primera Memoria en la que proclamaba la unidad de las miopatías primitivas. En esta forma, el principio siempre insidioso se presenta en la infancia ó en la pubertad, por la cintura escapular y los músculos del brazo, algunas veces por los de los lomos y de los miembros inferiores, y en otras ocasiones por los brazos, la espalda y las piernas á un mismo tiempo. Erb ha visto empezar la enfermedad por un solo lado, no siendo invadido el otro hasta más tarde. Los músculos de la cara siempre habían permanecido indemnes. Pero después de la descripción del tipo siguiente, se ha podido encontrar en enfermos que presentan el tipo de Erb en toda su pureza, una debilidad más ó

(1) Damaschino, *Gazette des hôpitaux*, 1882.

(2) La Dra. Sacara-Tulbure (de Bucarest) acaba de publicar en la *Revista de Medicina* (Abril y Junio 1894) un prolijo estudio sobre la parálisis pseudo-hipertrófica. Después de haber señalado algunas particularidades clínicas observadas en 13 niños (de ellos una sola niña), constancia de la lesión de los músculos del tronco, diseminación y extensión de la lesión muscular, frecuencia del pulso con irregularidad del ritmo é intensidad del latido cardíaco, hipersecreción sudoral de las manos y de los pies, proporción notable de ácido úrico en la orina, descenso de la temperatura local en los músculos pseudo-hipertrofiados, exageración del reflejo de cosquilleo, inteligencia rudimentaria y carácter porfiado, violento, irascible, desarrollo mayor del cuerpo tiroides, anomalías en el desarrollo de los órganos genitales; el autor aborda el mecanismo de las actitudes especiales y da del predominio de la afección sobre los músculos extensores la explicación siguiente: «La mayor actividad, la lucha en general continua de los extensores, unida á una menor resistencia orgánica, de origen congénito, por falta de un atavismo inveterado, de una educación previa y prolongada en la vida animal, nos explica hasta cierto punto la mayor susceptibilidad de los músculos extensores en ser atacados más fácilmente en su nutrición y en su función. Son originalmente más débiles, y en la actualidad extenuados». La lectura de esta Memoria, no carece de interés.

menos pronunciada de los músculos de la cara, y el tipo de Erb va á confundirse con él.

Tipo facio-escápulo-humeral de Landouzy y Dejerine.— Es el tipo ya descrito por Duchenne en 1865, con el nombre de *atrofia muscular progresiva de la infancia*.

Landouzy y Dejerine, han completado la historia y definido su naturaleza en sus ya citadas Memorias de 1884-85-86. Han descubierto sobre todo la *facies miopática*, la cual, desde un principio, indica á un observador perspicaz una atrofia progresiva inicial.

Esta forma comienza de ordinario en la infancia por los músculos de la cara, pero puede no aparecer más que en la adolescencia, en la edad adulta ó tal vez en una edad avanzada; después se generaliza por los miembros superiores y el predominio constante de la atrofia en los músculos de los hombros y de los brazos realiza el tipo facio-escápulo-humeral.

Landouzy y Dejerine dicen en estos términos «que la miopatía atrófica progresiva de la adolescencia ó de la edad adulta, más rara que la de la infancia, *no principia nunca por la cara*.

La afección puede empezar en los miembros superiores, mas rara vez por los inferiores. La cara se interesa consecutivamente ó *queda intacta*, y se puede observar el tipo facio-escápulo-humeral ó el tipo escápulo-humeral solamente, ó el tipo fémoro-tibial».

La fusión con *todos* los tipos precedentes ha sido hecha por los autores mismos y tal vez á pesar suyo.

Tipos secundarios.— Como todas las observaciones no se parecen en sus detalles y como el modo de empezar no es exactamente igual al de las formas principales, algunos autores han presentado casos familiares á los cuales han dado el nombre de *tipos*.

Por ejemplo, el *tipo Zimmerlin* (familia Lözli), en la cual la atrofia se hizo notar sobre todo al principio, en la parte superior del cuerpo, especialmente en la mitad superior del tronco y los miembros superiores y con predilección en los músculos voluminosos; los miembros inferiores no fueron atacados hasta algún tiempo después. El *tipo de Eichhorst* (femoro-tibial), al que corresponde el tipo descrito por Brossard (*tipo femoral con garras en los dedos de los pies*) en el que la afección interesa primeramente los miembros inferiores comen-

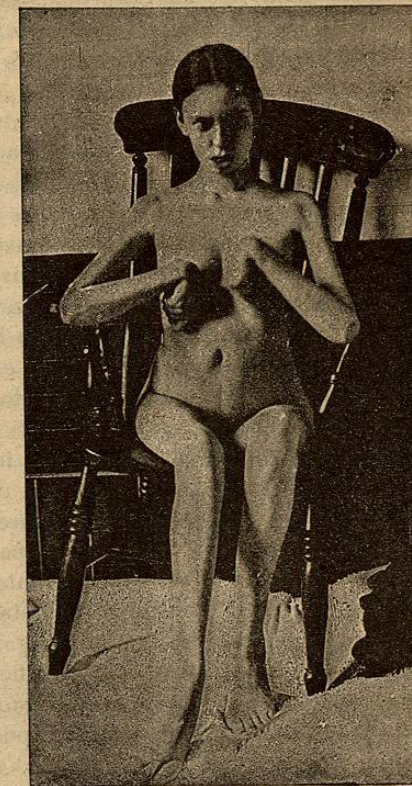


Figura 26.

zando por los interóseos y los triceps crurales; ulteriormente la atrofia se extiende á los músculos de la parte inferior del tronco, generalizándose á los de los hombros y brazos, y quedando la cara indemne (?) (1).

PATOGENIA.—¿Qué se puede concluir de todos estos hechos y cómo comprender la naturaleza de la enfermedad miopática? Sería temerario emitir una opinión justa y precisa, cuando nadie hasta el día lo ha hecho; basta haber agrupado bajo una misma llave las numerosas, y algunas veces extrañas, formas de esta afección. Se ha visto de pasada, combinarse y fundirse, tanto desde el punto de vista anatómico-patológico como en el clínico, los varios tipos descritos por los autores. Desde el punto de vista patogénico, dos hipótesis se presentan:

La primera considera á la enfermedad por primitiva y puramente muscular. Ha sido adoptada hasta la fecha por la escuela de la Salpêtrière y sostenida por Landouzy y Dejerine. «No se puede negar á los músculos, dice Parisot, (2) el derecho que tienen todos los demás tejidos de enfermar espontáneamente».

Sería entonces una enfermedad muscular hereditaria, congénita, debida á la deformación original del sistema muscular, una especie de debilidad nativa que más pronto ó más tarde se manifestaría por la degeneración y la atrofia de los elementos contráctiles. «Siendo la herencia el único factor etiológico bien demostrado, según dice Roth (3), la causa primera de la afección debe buscarse en las modificaciones de la célula fecundada que sirve para la formación del sistema muscular».

La segunda hipótesis, se refiere á un *trastorno funcional* del mielaxis. Si nos fijamos, en efecto, en la simetría de las lesiones, en la localización tan exactamente electiva de la atrofia sobre ciertos grupos de músculos con exclusión constante de otros, en la participación del sistema óseo y los trastornos cerebrales en ciertos casos concomitantes, no se puede evitar el pensar en el origen central de la enfermedad. Esta es la opinión de Erb, que hace de la distrofia muscular progresiva una *trofoneurosis muscular*. Admite que alteraciones funcionales de los aparatos tróficos centrales, pueden dar origen á alteraciones anatómicas en los aparatos motores periféricos, empezando á producirse la manifestación morbosa en el punto más lejano del centro trófico.

Lépine (4) participa de estas ideas. «Para expresar de una vez mi pensamiento, diré que no estoy completamente convencido de la integridad funcional del sistema nervioso central en estos enfermos».

Pilliet dice con gran juicio: «No es menos probable que existe una lesión central, congénita ó de la infancia..... Se puede preguntar si la integridad del sistema nervioso depende de que se encuentre uno frente á *lesiones completamente reparadas*, como dice el autor que acabamos de citar (Lépine). Cabe también suponer que lesiones destructoras de los centros superiores todavía desconocidas, han determinado una simple disminución cuantitativa de los elementos nerviosos, fibras y células, sin cambiar nada de sus recíprocas re-

(1) El tipo Charcot-Marie no debe ser comprendido en el cuadro de miopatías primitivas. Se halla el estudio en la continuación del presente capítulo. Véase al mismo tiempo lo concerniente á la forma neurótica de Hoffmann.

(2) Parisot, Th. d'agrégation, 1886.

(3) Roth, IV^o Congrès des Médecins russes, 1891.

(4) Lépine, *Lyon médical*.

laciones. En este caso, sería imposible con nuestros procedimientos de investigación, descubrir las lesiones. Volveríamos á la antigua concepción de Duchenne que creyó primeramente en el origen cerebral de la paraplegia hipertrofica de la infancia». Florand (1) pregunta si la integridad de los centros nerviosos y de los nervios periféricos es real, ó mejor dicho, si existe siempre (2).

Las alteraciones observadas en casos, hoy muy numerosos, sobre el sistema nervioso espinal ó periférico, vienen en apoyo de semejante hipótesis (véase *Anatomía patológica*), que atrae de día en día más partidarios. La existencia en una misma familia de miopáticos y de mielopáticos y la naturaleza familiar de ciertas atrofas musculares de origen neurótico, hacen establecer una íntima relación entre la distrofia muscular progresiva, que debe hasta nueva orden conservar su autonomía, y las atrofas de causa espinal. Cada cual encontraría su razón de ser en un estado patológico de los centros, estado *anormal*, si se quiere, que en algún caso pudiera revelarse groseramente á nuestros ojos por lesiones triviales, y que en otros no se manifestaría más que por esta distrofia muscular, cuya explicación patogénica escapa todavía á nuestras imperfectas investigaciones.

Dos clases de hechos, para los cuales se invoca también una alteración dinámica de las células nerviosas, tienen gran analogía con las miopatías primitivas. Son, en primer lugar, las atrofas histéricas, independientes de toda alteración macro ó microscópica de los nervios y de los centros nerviosos, según lo han demostrado Charcot y Babinsky (3), y, en segundo, la atrofia que presentan algunos hemipléjicos, en los que las células de los cuernos medulares anteriores están en perfecta integridad, como ha sido el primero en comprobarlo Babinsky (4), y después Quincke (5), Borgherini (6), Rott y Moura-

(1) Florand, Th. Paris, 1886.

(2) David Ferrier (*Assoc. méd. britannique*, 1893) niega el origen espinal, aun en la forma dinámica. «Se debe esperar ver los trastornos funcionales de ciertos segmentos de la médula, producir alteraciones musculares idénticas á las consecutivas á las lesiones orgánicas de estos mismos segmentos. Por tanto, uno de los caracteres de la atrofia espinal, debida á las lesiones de las partes superiores del abultamiento bulbar, consiste en que el músculo deltoides está en ella principalmente atacado, al mismo tiempo que el flexor largo del antebrazo y el supinador largo. Por el contrario, en la forma juvenil de miopatía, el deltoides no está lesionado, mientras los otros músculos presentan lesiones muy avanzadas, ó únicamente una hipertrofia pasajera. Esta falta de paralelismo en la distribución de las atrofas entre las formas mielopáticas y miopáticas, es para mí una objeción seria al origen nervioso de las atrofas musculares miopáticas».

La objeción es más especiosa que sólida. En efecto, se sabe que no por estar hipertrofiado está menos enfermo el deltoides, y en cuanto al flexor del antebrazo y al gran supinador, están clasificados al contrario, sobre todo este último músculo, como al mismo tiempo que lo son los músculos del brazo. El grupo funcional de Erb inervado por el quinto y sexto nervio cervical, queda entero en los dos casos. Por otra parte, Babinsky y Onanoff (*Soc. de Biologie*, 1888, p. 145) han establecido una íntima correlación entre el grado de rapidez del desarrollo de los músculos y su grado de predisposición á la miopatía. Por tanto, el deltoides y el supinador están clasificados entre los más rápidamente desarrollados y los más susceptibles de alteración. Por otra parte, nada invalida la idea de que si estos músculos se desarrollan más pronto que otros, es porque se constituyen antes sus centros espinales tróficos ó motores. Babinsky y Onanoff hacen observar el lazo de unión que existe en ciertos casos para el sistema muscular, como para el sistema nervioso, entre la anatomía patológica y la anatomía de desarrollo. En apoyo de estas ideas está el trabajo de Damsch (*Centr. f. klin. Méd.*, 1894, núm. 28, p. 82). Este autor, habiendo observado en en dos autopsias la falta congénita de ciertos músculos, hace observar que son precisamente esos músculos los afectados con preferencia en las miopatías.

(3) *Arch. de neurol.*, 1886, t. II, p. 1.

(4) *Soc. de Biologie*, C. R., 1886, p. 76.

(5) *Deutsches Arch. f. klin. med.*, 1888.

(6) *Rivista sperim. di Frenatria*, 1889, p. 141 et 1890, p. 465.

toff (5), Darkschewitsch (6), Guizzetti (7), y Steiner (8). Este último autor asimila constantemente en sus trabajos la amiotrofia de origen cerebral y la atrofia muscular de las parálisis histéricas.

No considerando desde luego la enfermedad muscular más que como un vicio de evolución ó de desarrollo, se podría suponer que existe una ley de ontogénesis, por la cual una mal formación congénita existe rara vez aislada, y que á un grado más ó menos pronunciado, más ó menos apreciable, el conjunto del sér participa de esa inferioridad plástica y psíquica que hace de él un *minus habens* bajo un sinnúmero de conceptos. ¿Por qué, pues, extrañarse de que varios sistemas sean atacados á la vez, y por qué el sistema nervioso es respetado, cuando tantos otros toman parte en la degeneración? Siendo el sistema nervioso el centro geométrico de todos los actos vitales, la menor alteración nerviosa es, por consiguiente, más grave y tiene consecuencias peores que el resto del organismo. Y como en todos estos casos hay casi siempre predominio, elección si se quiere, de distrofia sobre uno ú otro aparato, puede ser aquí el sistema muscular el que más que otro alguno revele la enfermedad funcional del eje cerebro-espinal.

MARCHA. — DURACIÓN. — TERMINACIÓN. — PRONÓSTICO. — La marcha de la miopatía es esencialmente progresiva, sea cual fuere su forma. Se observan períodos más ó menos largos en los que el estado de atrofia de los músculos permanece estacionario, pero la generalización distrófica suele hacerse de un modo silencioso, y un músculo que parecía haber quedado sano, se revelará alterado profundamente, sea á consecuencia de un esfuerzo, sea sólo en la autopsia, como los músculos faciales en el caso de Schultze. El proceso de invasión se encuentra en cierto modo dirigido por la manera de empezar la enfermedad, como se ha visto en el estudio de sus distintas formas.

Aun cuando la enfermedad haya empezado en la infancia, los miopáticos pueden llegar á una edad muy avanzada. Pero por regla general viven tanto menos, cuanto más pronto se haya presentado la enfermedad. Los pseudo-hipertróficos no pasan generalmente de los veinte años, y lo más á menudo es que á esta edad se encuentren en la impotencia absoluta, retenidos en la cama ó sentados en un sillón. Lo mismo sucede en los casos que empiezan por los miembros inferiores.

Los tipos escápulo-humeral, al contrario, parecen resistir más, sin duda porque pueden durante mucho tiempo servirse de sus piernas. Si se encuentran en buenas condiciones higiénicas, llegan á los treinta, cuarenta y tal vez más años.

Generalmente los miopáticos mueren de una afección intercurrente, lo más á menudo pulmonar. El pulmón presenta en ellos poca resistencia, tal vez de origen, y la pneumonía, las bronco-pneumonías, y sobre todo la tuberculosis, son las terminaciones habituales. A la *tabes muscular*, que es la miopatía, se añade la *tabes pulmonar*, que concluye con los enfermos.

Se ve, pues, que el pronóstico *quoad vitam* está íntimamente ligado al es-

(1) Moscou, 1890.

(2) *Neurol. Centralbl.*, 1891, n.º 20.

(3) *Rivista sperim. di Frenatria*, 1893, p. 17.

(4) *Deutsch Zeitschr. f. Nervenheilk.*, 1893, t. III, p. 280.

tado de la nutrición general, á las condiciones higiénicas de movimiento, de alimentación y de ambiente medio. En este punto, los tipos de la aparición inferior son los menos favorables á la vida.

DIAGNÓSTICO. — ¿Es posible hoy en día establecer un diagnóstico cierto entre las miopatías primitivas y las atrofiás musculares debidas á una alteración de los nervios periféricos ó de los centros nerviosos? Este diagnóstico es mucho más difícil de hacer que algunos años hace, y en muchos casos el observador tendrá que suspender su juicio, hasta la comprobación anatómica. A pesar de esto, se encuentran casos en que queda la duda, aun después de la muerte del enfermo.

Sin embargo, no habrá duda en el caso bien definido, en el que se encuentre la noción de herencia, un principio que se refiera á una de las formas principales, la falta de contracciones fibrilares y de reacción de degeneración. Es cierto que la *atrofia muscular progresiva, tipo Aran-Duchenne*, permanece siendo clínicamente distinta de las principales formas de miopatías.

Sólo un signo conserva la importancia que Landouzy y Dejerine le han atribuído, este es la *facies miopática*. La participación de los músculos de la cara en el proceso distrófico parece pertenecer únicamente á esta enfermedad. No se encuentra entonces, en cambio, la atrofia de músculos de inervación bulbar, hallándose por el contrario muy á menudo en los mielopáticos el *síndrome labio-gloso-laríngeo* de Duchenne. No hay que olvidar que Landouzy y Dejerine han observado la atrofia de la lengua en uno de sus enfermos.

Sólo haciendo el diagnóstico de las diversas formas, con las afecciones que podrían simularla, es cuando la distinción sería fácil.

Algunos niños presentan una *hipertrofia muscular verdadera*, ó una *obesidad prematura*, que pudiera parecer á primera vista una parálisis pseudo-hipertrófica. El examen dinamométrico está llamado á resolver esta cuestión. La manera de andar puede parecerse en esta forma á la de los niños atacados de *luxación congénita de las caderas*. Basta mirarlo, para evitar el error. Por último, la *enfermedad de Thomsen* ó miotomía congénita, tiene algún parecido con la parálisis pseudo-hipertrófica, porque suele ir acompañada de un desarrollo exagerado de la musculatura de los miembros. Puede ser tal vez que exista un lazo patogénico, que desconocemos, entre estas dos enfermedades, pero dos síntomas caracterizan perfectamente la enfermedad de Thomsen, á saber: la rigidez tetánica al comenzar los movimientos voluntarios y la reacción miotónica.

Cuando la enfermedad empieza por los miembros inferiores, se podría en su período de estado pensar en parálisis simétricas de estos mismos miembros, debida al *alcoholismo* ó á una afección espinal de forma paraplégica (sífilis espinal, mielitis ascendente, etc.). Pero, además de las observaciones topográficas y eléctricas, el interrogatorio del enfermo, el conocimiento del principio, la edad, en fin, alejarán la idea de tales afecciones.

En el tronco y en los miembros superiores existen algunas veces anomalías musculares, tal es la falta congénita del gran pectoral, observada en dos epilépticos por Féré (1). Esto asemeja bastante bien el aspecto presentado por el

(1) Féré, *Nouv. Iconographie de la Salpêtrière*, 1889, p. 90 et 1891, p. 156.