

tórax de los miopáticos (P. Marie). El estado estacionario de la deformación demostrará de lo que se trata.

La atrofia miopática descrita por Vulpian con el nombre de *atrofia escápulo-humeral*, se parece al tipo miopático de Erb-Landouzy-Dejerine. Pero la cara no es invadida nunca en este caso, y este carácter clínico hace que se pueda resolver desde luego la cuestión; su valor es *absoluto*. Si la cara está intacta, se podrá reconocer la naturaleza miopática de la afección, basándose en:

La conservación indefinida de ciertos músculos (supra é infra-espinosos, etcétera);

La falta de contracciones fibrilares, de reacción de degeneración;

La retracción de ciertos músculos (biceps);

La lentitud de la evolución;

La herencia directa ó colateral (Landouzy);

Las *diplecias faciales* simulan á veces la máscara miopática. Remak, en 1848, había calificado de tales, los casos de forma juvenil en que se interesaban los músculos de la cara. Ya hemos hecho observar antes, que siempre que una fibra muscular persista, los movimientos de la mímica son posibles.

Marie y Guinon han hecho el diagnóstico de la forma infantil hereditaria de Duchenne con la *lepra anestésica* (spedalskhed): « en ésta, en efecto, se observa una impotencia de los músculos de los párpados y de los labios, muy análoga á la de la miopatia progresiva primitiva; además, existe á menudo atrofia de los músculos de los miembros..... Se hará el diagnóstico con ayuda de los otros síntomas, recordando que en la lepra son atacados, sobre todo, los pequeños músculos de las manos; de ahí la producción de una garra...., que, además, hay los trastornos muy marcados de la sensibilidad, y que, por último, se notan en la piel unas manchas de coloración especial ».

Réstanos hacer el diagnóstico de las *atrofias musculares histéricas*. A pesar de la aproximación patogénica que más arriba hemos hecho con las miopatías primitivas, hay que convenir en que clínicamente no existe entre ellas la menor semejanza, porque: 1.º, lo más á menudo no son simétricas; 2.º, porque afectan localizaciones, algunas veces confusas; 3.º, van acompañadas de estigmas histéricos, fácilmente apreciables y á menudo precedidas de contracturas desarrolladas en el mismo punto afectado; 4.º, carecen de historia hereditaria familiar constante; 5.º, por regla general, aparecen á una edad en la que las miopatías están ya muy avanzadas; 6.º, quedan limitadas al sitio en donde han nacido.

TRATAMIENTO. — Ladame (1) (de Ginebra) preconiza la *galvano-faradización*, según el procedimiento aconsejado por Watteville (de Londres). La corriente inducida de la bobina secundaria y la corriente galvánica pasan por el mismo hilo y llevan la misma dirección. Aplica los dos electrodos sobre los músculos que hay que electrizar y el anodo en el punto de elección del tronco nervioso y pasea el electrodo negativo en todas direcciones sobre las masas musculares enfermas. Esta especie de *masaje eléctrico* es muy enérgico, y debe ser empleado con precaución. La media de la corriente farádica es la que corresponde á una contracción moderada del músculo, cuando esta corriente es

(1) Ladame, *Revue de médecine*, p. 817, 1886.

empleada sola, y para la corriente galvánica hay que atenerse á una intensidad de 3 á 6 ú 8 miliamperes como máximo. Las sesiones no deben pasar de un cuarto de hora á lo sumo. Deben ser diarias. Este tratamiento ha de comenzar lo más pronto posible y continuarle durante años, no dejando más intervalos que de dos á tres meses para descansar el enfermo, en el campo ó á las orillas del mar.

Es inútil decir que los tónicos, los reconstituyentes, y sobre todo, una higiene bien enténdida, son de rigor en este tratamiento.

AMIOTROFIA DE LA FORMA CHARCOT-MARIE

Los casos de amiotrofia pertenecientes á la forma Charcot-Marie, han sido considerados por algunos autores como representando un anillo de transición entre las miopatías y las amiotrofias de origen neurótico.

En realidad, no hay nada de esto; la forma Charcot-Marie no presenta analogía con las miopatías, y va acompañada de tales lesiones del sistema nervioso, que no se podría negar la participación de éste, á cuyas alteraciones se debe atribuir un papel importante en la determinación de la naturaleza de estas enfermedades. De tal manera, que la descripción de este tipo morbozo debería figurar más bien entre las enfermedades de la médula y de los nervios periféricos que no al lado de las miopatías. Hechas estas salvedades, veamos cuáles son, de un modo general, nuestros conocimientos sobre esta forma de amiotrofia.

La primera descripción metódica se debe á Charcot y á Marie, los cuales, en un trabajo publicado en la *Revista de Medicina* de Febrero de 1886, aislaron este nuevo tipo morbozo. Dichos autores han observado cinco enfermos en el período de un año, de los cuales dos pertenecían á una misma familia; en todos han encontrado un tipo particular, cuyos caracteres son los siguientes:

« Atrofia muscular progresiva, invadiendo primero los pies y las piernas, no



Fig. 27. — Muchacho de nueve años, presentando una atrofia manifiesta de las piernas con caída de los pies. Los pequeños músculos de las manos están igualmente atrofiados. Extensión de la falange primera de los dedos, flexión de las otras dos falanges, aplastamiento de la mano, desaparición de las eminencias tenar é hipotenar. (De una fotografía inédita del enfermo de que es objeto la observación primera de Charcot y Marie.)

presentándose en los miembros superiores (manos, en primer término, y luego antebrazo), sino varios años después; por consiguiente, evolución lenta;

» Integridad de los músculos de la raíz de los miembros, ó por lo menos conservación mucho más larga que por los de las extremidades. Integridad de los músculos del tronco, de los hombros y de la cara;

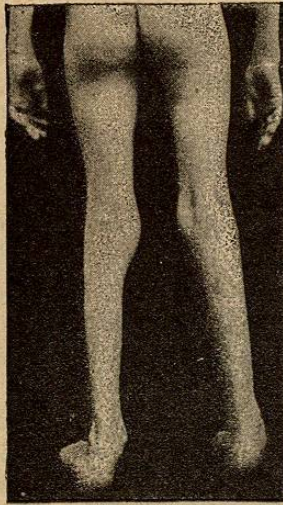


Fig. 28. — Muchacho de once años y medio, cuyo hermano de siete años de edad, padecía una amiotrofia análoga, aun cuando un poco más pronunciada. La amiotrofia es más marcada en la pierna, propiamente dicha; los pies, no estando sostenidos por la alteración de los músculos de la pierna, tienen en la articulación tibio-tarsiana una desviación manifiesta. Para obtener el equilibrio durante el corto espacio de tiempo en que ha estado delante del aparato fotográfico, ha tenido que separar las piernas de una manera notable. En la parte inferior del muslo, se observa cierto grado de amiotrofia (salida considerable de los condilos del fémur). De un dibujo de Charcot y Marie.

» Contracciones fibrilares en los músculos que están en vías de atrofia;

» Trastornos vaso-motores en los segmentos de los miembros atacados;

» Ninguna retracción tendinosa notable por parte de las articulaciones cuyos músculos están atrofiados;

» Sensibilidad generalmente intacta, algunas veces, sin embargo, alterada de varios modos;

» Frecuencia de calambres;

» Reacción de degeneración en los músculos en vías de atrofia;

» Aparición de la afección, lo más ordinariamente en la infancia, á menudo en varios hermanos y hermanas; en ocasiones también, no solo en los colaterales, sino en los ascendientes».

Para más detalles, remitimos al lector á esta importante Memoria; hay que hacer observar, sin embargo, la *conservación perfecta de la salud general* en estos enfermos, el *contraste* original que existe entre las proporciones del cuerpo y de la raíz de los miembros y de las extremidades, lo que hizo creer á Eulenburg y á Eichhorst que los músculos de las caderas estaban hipertrofiados; la *salida considerable de los condilos internos* de los fémures, la *atrofia en forma de liga* sobre la rótula, los pies en *varus* ó

valgus, la *garra interósea* de las manos; desde el punto de vista funcional, el *steppage* en la marcha y la imposibilidad de tenerse de pie, es lo que obliga á los enfermos á estarse moviendo constantemente para conservar el equilibrio.

Charcot y Marie refieren á este tipo cierto número de observaciones anteriores, en particular las de Eichhorst, de Eulenburg, Hammond, Omerod y Schultze.

Otras publicaciones se han hecho después sobre este asunto. Con el nombre de *amiotrofia neurótica* ó *neural* ha publicado Hoffmann (1) varios trabajos sobre esta enfermedad. A esta forma se refieren también los casos de Bernhardt (2),

(1) Hoffmann, *Arch. f. Psych.* 1889, XX, Heft 3, p. 060.—*Deutsch. Zeit. f. Nervenheilk.*, 1891, I, p. 91.

(2) Bernhardt, *Virchow's Arch. f. path. Anat.* Bd 133, 1893.

Tooth (1) (*amiotrofia de tipo peroneo*, nombre adoptado por ciertos autores ingleses ó americanos), de Vizioli (2), Dubreuilh (3), Ganghofner (4), Sachs (5), y probablemente los de Gombault, y Mallet (6), y Dejerine y Sottas (7). Estas observaciones posteriores no modifican de una manera notable el cuadro trazado por Charcot y Marie; pero aportan, en cierto modo, nuevos datos para el estudio de esta enfermedad.

ANATOMÍA PATOLÓGICA.—No se conocen hasta el día más que seis autopsias (8) que puedan referirse á la amiotrofia Charcot-Marie (Virchow, Friedreich, Dubreuilh (?), Gombault, Dejerine, Marie y Marinesco). Parece resultar del examen de estas varias autopsias, que las lesiones más constantes son las de los nervios periféricos y las de los cordones posteriores. La lesión de los nervios periféricos consiste, lo más generalmente, en una alteración muy pronunciada de las fibras nerviosas, con proliferación del tejido conjuntivo intersticial intra y peri-fascicular (perineuro, epineuro y endoneuro).

La lesión de los cordones posteriores, en la generalidad de los casos que hemos citado, era la de la *tabes sistematizada*; así, Gombault ha publicado un caso con el nombre de *tabes infantil*; en efecto, la lesión se extiende, como resalta notablemente en el caso de Marie y Marinesco (del cual damos aquí un dibujo), desde la parte inferior de la médula hasta el núcleo de los cordones de Goll y de Burdach. Estos autores hacen observar que la lesión tiene gran semejanza con la de la *tabes*, toda vez que existe una degeneración de las zonas de Lissauer, una atrofia de las fibras de los cuernos posteriores y de la red fibrilar de las columnas de Clarke, con integridad de las células de estas columnas; en cambio, integridad del haz fundamental del cordón posterior. Marinesco hace notar, en cambio, que la lesión de las raíces posteriores es proporcional á la del cordón posterior; estas alteraciones tienen su máximo en la región lumbar, son un poco menos intensas en la región dorsal inferior y disminuyen aún en la región dorsal superior y en la región cervical. El resto de la sustancia blanca no presenta lesiones manifiestas, salvo en la quinta cervical, en donde, en el caso de Marie y Marinesco, existía una palidez muy clara del haz lateral, teniendo por asiento la re-



Fig. 29. — Mano del precedente: los dedos se encuentran en extensión en la articulación metacarpo falángica, en flexión en las otras articulaciones. Excavación de los espacios interóseos. Aplastamiento considerable de las eminencias tenar é hipotenar. Las dos manos se encontraban casi igualmente atacadas. (De un dibujo de Charcot y Marie.)

(1) Tooth, *S. Barth. Hosp. rep.* XXV, p. 141, 1889.

(2) Vizioli, *Lavori del Congresso di Med. int. Milano*, 1890, II, p. 323, 1889.

(3) Dubreuilh, *Revue de médecine*, p. 441, Junio, 1891.

(4) Ganghofner.

(5) Sachs, *Brain*, I, p. 447, 1890.

(6) Gombault et Mallet, *Arch. de méd. expér.*, p. 385, 1889.

(7) Dejerine et Sottas, *Soc. de Biol.*, 18 Marzo, 1893.

Es cierto que las observaciones de Gombault y Mallet, de Dejerine y Sottas, difieren en cierto modo del tipo de Charcot-Marie. En particular, los nervios se han encontrado muy abultados en la autopsia hecha por estos autores. Con este motivo, Dejerine ha creído deber separar estos casos del cuadro de la amiotrofia Charcot-Marie y crear una nueva afección que llama *Neuritis intersticial hipertrófica y progresiva de la infancia*.

(8) Al dar esta cifra, nos atenemos á la opinión expresada por G. Marinesco en una obra que este autor ha tenido á bien enseñarnos, y que se dará pronto al público.

gión del haz piramidal, pero bordeando un poco el territorio de éste por dentro y por fuera, sin llegar, sin embargo, hasta la periferia de la médula.

Además, en estos seis casos se han encontrado cuatro veces lesiones en los cuernos anteriores de la médula; según Gombaul, había atrofia del cuerno anterior y de sus células, en el caso de Marie y Marinesco en la región cervical; al nivel de la octava raíz (véase la fig. 178) Marinesco describe una lesión extremadamente clara, caracterizada por la atrofia de la red de las fibras nerviosas y de las células de los grupos interno y medio, mientras que el grupo postero-externo parece intacto. Para Marinesco esta comprobación tendría una gran importancia, porque de anteriores autopsias, debidas á varios autores (Prevost y David, Hayem, Ross, etc.), ha resultado que los centros de inervación de los pequeños músculos de la mano, se encuentran precisamente en esta región

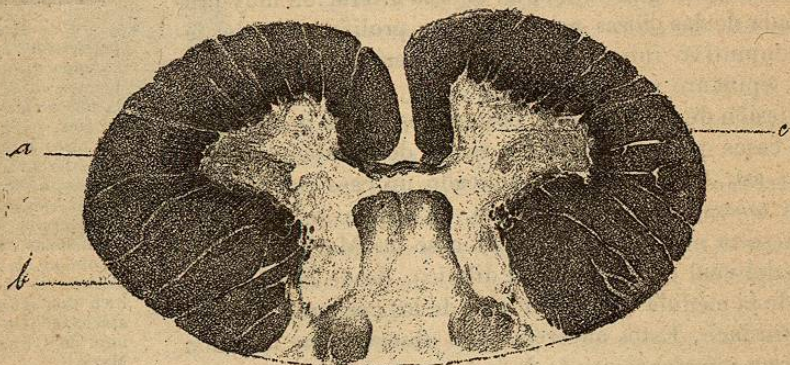


Fig. 30. — Corte al nivel de la 8.ª cervical, en un caso de amiotrofia de la forma Charcot-Marie (dibujo de una fotografía de G. Marinesco) comunicada por P. Marie y G. Marinesco. — a) porción del cuerno anterior presentando una atrofia circunscrita á los grupos antero-interno, y sobre todo medio, de las células nerviosas; esta lesión es más acentuada á la derecha c; — b) atrofia casi completa de la red de las fibras y fibrillas nerviosas del cuerno posterior. Existe además una esclerosis sistematizada del cordón posterior, que recuerda la de la tabes.

de la médula (octava cervical); la autopsia de Marie y de Marinesco vendría á confirmar esta opinión. En las regiones lumbares, superior y media, estos autores señalan también una atrofia bastante acentuada del cuerno anterior, pero no le reconocen localización estrictamente limitada á tal ó cual grupo de células. Otro hecho, sobre el cual insisten estos autores, es la integridad completa de las raíces anteriores, hecho que contrasta con la degeneración intensa de ciertos nervios periféricos que sirven á las regiones atrofiadas.

En cuanto á los *músculos*, tienen lesiones evidentes, ofreciendo los diferentes aspectos de la atrofia de las fibras musculares. Los nervios musculares presentan lesiones extremadamente intensas, reproduciendo en miniatura las de los nervios periféricos, de los cuales ya hemos hecho mención (endo y perineuritis).

MARCHA. — PRONÓSTICO. — No parece que esta forma de amiotrofia presente por sí misma un peligro grave para la vida; así, se han visto varios enfermos atacados de ella que han resistido durante muchos años. De todos mo-

dos estos enfermos, en general, no llegan á una edad avanzada, pero su muerte no es debida á una invasión progresiva de la enfermedad; es siempre atribuible á alguna complicación en el aparato pulmonar y parece que puede por este motivo atribuirse á la debilidad orgánica del enfermo. La afección no parece que tiene tendencias á retroceder. Los tratamientos empleados hasta el día, no han dado resultados apreciables.