

## DISTROFIAS DE ORIGEN NERVIOSO

Por el Dr. SOUQUES

Doctor en Medicina de la Facultad de París.

Trad. de D. MANUEL BERNAL

Catedrático de Patología y Clínica médicas de la Facultad de Cádiz.

### ACROMEGALIA

HISTORIA. — En 1885, M. Pierre Marie (1), describió con el nombre de acromegalia (ἀκρόν, extremidad; μέγας, grande), «una hipertrofia especial, no congénita, de las extremidades superiores, inferiores y cefálica». Desde esta época, entregado á diversas investigaciones (2) sobre el mismo asunto, confirmó por nuevas observaciones anatómicas y clínicas su primera descripción, demostrando que se trataba de una enfermedad especial, autónoma, de una nueva entidad morbosa. Tan singular hipertrofia no cabe duda que había sido ya señalada, en particular por Saucerotte, Brigidi, Chalk, Verag, Henrot, Fritsche y Klebs; pero estos autores no habían visto en aquellos hechos sino meras curiosidades, descritas con los más diversos nombres. En realidad, P. Marie ha creado la acromegalia en todas sus partes; ha encontrado el nombre y el asunto, y con razón los términos *acromegalia* y *enfermedad de Marie*, han llegado á ser sinónimos.

A partir de esta primera descripción, no tardaron en multiplicarse las observaciones. Deben citarse en particular las de Erb, Virchow, Wilks, Hadden, Verstraeten, Adler y Minkowsky. La tesis de Souza-Leite (3), inspirada por Marie, merece formar época. Basada en 38 observaciones, constituye el primer trabajo completo sobre esta cuestión.

Desde entonces y de todas partes han surgido algunos nuevos hechos, encaminados sobre todo á establecer la patogenia de esta afección y el lugar que le corresponde en el cuadro nosográfico. Un discípulo de Renaut (de Lion), Duchesneau, ha podido reunir 28 casos nuevos y llamar la atención en una interesante monografía (4) sobre la amiotrofia y ciertos detalles histológicos de que nos ocuparemos después.

(1) P. Marie, *Rev. de méd.*, 1886, p. 297; *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1888-1889; *Progress médical*, Marzo 1889.

(2) P. Marie et Marinesco, *Congrès de Berlin*, 1890; *Archives de méd. expérimentale*, p. 539, Julio 1891.

(3) Souza-Leite, *De l'acromégalie (Maladie de P. Marie)*. *Thèse de Paris*, 1890.

(4) Duchesneau, *Contrib. à l'étude anatomique et clinique de l'acromégalie et en particulier d'une forme amyotrophique de cette maladie*. *Thèse de Lyon*, Diciembre 1891.

En fin, en estos dos últimos años, Balzer, Boltz, Packard, Dercum, Mackie Whyte, Dana, Hascovec, Brissaud, etc., han mencionado multitud de casos aislados (1). Así es, que el número de los publicados hasta ahora, resulta ya considerable. Entre ellos, cierto es que deben eliminarse algunos que no se refieren á la enfermedad de Marie, y que, según toda probabilidad, pertenecen al mixoedema, al gigantismo, á la enfermedad ósea de Paget ó á la osteo-artropatía pnéumica; mas á pesar de esta substración, aún queda un centenar de hechos completamente auténticos, cuando apenas cuenta ocho años de fecha la primera descripción. No obstante la multiplicidad de estos trabajos, hay capítulos como los de la etiología y de la patología que aún se hallan rodeados de cierta obscuridad.



Fig. 31. — Manos y cara, en la acromegalia. (Colección de P. Marie).

**SINTOMATOLOGÍA.** — La acromegalia está caracterizada por dos órdenes de síntomas: unos contingentes y accesorios, otros esenciales y primordiales. Estos últimos son constantes ó casi constantes, constitúyenlos la hipertrofia de las extremidades (manos, pies y cara), la cifo-escoliosis dorsal, la cefalalgia, y en la mujer, las perturbaciones de la menstruación. Vamos á estudiarlos en primer término.

**I. Síntomas primordiales.** — *A) Hipertrofia de las manos.* — Por ellas empieza de ordinario la enfermedad. Llama la atención su desarrollo exagerado,

(1) Las principales indicaciones bibliográficas, se hallarán en las tesis de Souza-Leite y de Duchesneau, así como en las Revistas generales de G. Guinon (*Gaz. des hóp.*, 1889), de Rauzier (*Nouveau Montpellier médical*, 1893), de P. Blocq (*Gaz. hebdomadaire*, Junio 1894).

que contrasta con el aspecto y el volumen normal de los otros segmentos del miembro superior. Son gruesas y anchas, sin estar deformadas ni aumentadas notablemente su longitud; por ello se dice que la mano es rechoncha, aplastada, en raqueta ó pala, «spade like» de los ingleses.

Esta hipertrofia afecta en todos los planos los diversos tejidos de la mano: hueso, músculos, tejido célula-adiposo y piel. Esta es resistente, dura, sin edema, de coloración algún tanto oscura. Más profundos los pliegues interfalangianos, separan verdaderos rodetes carnosos (mano acolchada). Las eminencias tenar é hipotenar están muy aumentadas de volumen, y más manifiestos que en el estado normal los surcos curvilíneos de la palma. Los dedos tienen dimensiones enormes; tan gruesos en la punta como en la base, no acusan deformación articular y conservan su dirección y longitud normales; son dedos «en salchichón» según la expresión de P. Marie. En una observación de Lombroso, medía el pulgar 12 centímetros de circunferencia. Por comparación, las

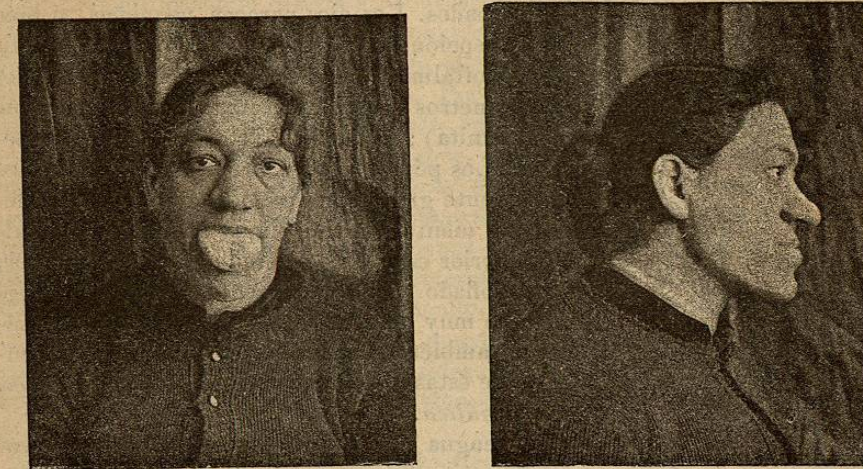


Fig. 32. — Fácies acromegálica. (Colección de Brissaud).

uñas parecen pequeñas; están aplastadas, ensanchadas y casi siempre estriadas en sentido longitudinal. Muy especialmente se ha indicado ya una hinchazón de los dedos en forma de maza, ya la presencia de nudosidades falango-falangianas. Esta hipertrofia que no deforma los dedos, ni el carpo, ni el metacarpo, está menos acentuada en la muñeca, y si bien los antebrazos y brazos tienen algo más de volumen que en el estado normal, distan mucho, sin embargo, de estar tan hipertrofiados como las manos.

A pesar de este aumento de volumen, las funciones de la mano se ejecutan por completo y sin dolores. En las 38 observaciones citadas por Souza, sólo dos veces se ha hallado el fenómeno del dedo muerto.

*B) Hipertrofia de los pies.* — Del mismo modo que las manos, los pies son gruesos y aplastados, sin notable aumento de longitud. Vénse en ellos los mismos surcos profundos separando rodetes carnosos. También esta hipertrofia es menor por lo común á la altura de los maléolos, dejando á salvo las piernas y

los muslos. Si la región maleolar y la rodilla se interesan, es siempre en mínima proporción y sin relación ninguna con la monstruosidad del pie, y también en él, como en la mano, interesa la hipertrofia á todos los tejidos, huesos, músculos, etc.; la piel presenta el mismo aspecto. Consérvase la forma y dirección de los dedos, si bien son gruesos, anchos, muy voluminosos, como si fuesen de un coloso. Las uñas son cortas, aplastadas, anchas y casi siempre estriadas longitudinalmente.

C) *Hipertrofia de la cabeza.*—Las alteraciones del cráneo están poco acentuadas. Se ha señalado un ligero aumento del diámetro antero-posterior, de las rugosidades óseas á lo largo de las suturas craneanas, á nivel de la protuberancia occipital externa y de las apófisis mastoides. Pero la *cara* es la que más modificaciones sufre; alárgase tomando la forma oval, la frente se aplasta, las eminencias y apófisis orbitarias muy salientes y gruesos los párpados. Los ojos parecen pequeños, si bien por excepción se observa en algunos casos una ligera exoftalmía. La nariz ha aumentado en todos sus diámetros (nariz deformada, chata, como pie de marmita); forma una protuberancia considerable. Los pómulos muy prominentes, los labios sumamente gruesos, rebasando á menudo el inferior, el mentón ancho y muy saliente. El maxilar superior está poco alterado, pero el inferior, hipertrofiado monstruosamente, forma un prognatismo muy manifiesto. A veces las orejas hallanse también aumentadas de volumen. El conjunto de estas deformaciones constituye la *facies acromegálica*.

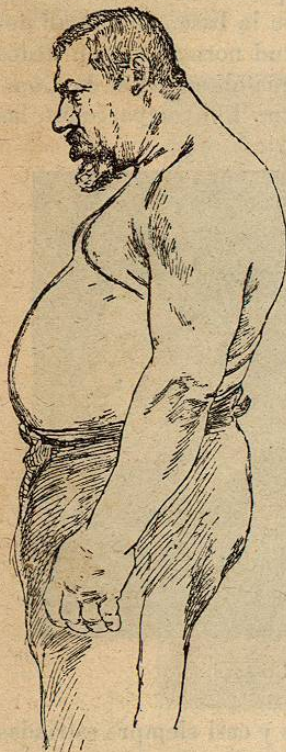


Fig. 33. — Cifosis cervico-dorsal. (Colección de P. Marie).

La lengua está engrosada (*macroglosia*), á veces de un modo enorme, hasta el punto de no caber en la boca y dificultar considerablemente la pronunciación y la deglución. La bóveda palatina, los pilares, la úvula, el velo del paladar, las amígdalas, pueden participar de esta hipertrofia y producir accesos de tos, perturbaciones de la deglución y de la palabra (voz grave). Henrot ha señalado, en el caso que observó, la hipertrofia de los dientes. Souza-Leite no la ha encontrado entre todas las observaciones que ha examinado minuciosamente.

D) *Tórax.*—Las deformaciones recaen en especial sobre las vértebras.

Estas lesiones vertebrales son el origen de una cifosis cervico-dorsal, acompañada ó no de lordosis lumbar y de escoliosis. La cifosis en grado variable, según los casos, forma una verdadera joroba que, muy á menudo, coexiste con una convexidad de la región antero-inferior del tórax; por esta coexistencia se origina la doble joroba llamada de polichinela.

Considerado en conjunto el tórax, resulta aplastado lateralmente, aumen-

tado en su diámetro antero posterior y como empujado hacia adelante. Examinándolo se ve que el esternón está muy hipertrofiado, las clavículas gruesas, engrosados también los cartílagos y costillas y aun los mismos omoplatos aumentados de volumen. A menudo la respiración está dificultada á causa de estas múltiples deformaciones y presenta el tipo abdominal.

E) *Cefalalgia y amenorrea.*—Los dolores de cabeza son muchas veces el primer síntoma percibido por los enfermos; son continuos ó paroxísticos, más ó menos violentos. Ordinariamente, el dolor está localizado, de preferencia al occipucio ó la nuca; más rara vez es difuso y generalizado á toda la cabeza.

En las mujeres, la amenorrea es también á menudo uno de los primeros síntomas. Ya aparece bruscamente, ya va precedida de supresiones menstruales que duran muchos meses: la esterilidad es la consecuencia.

II. *Síntomas secundarios.*—Tales son los síntomas esenciales de la acromegalia, necesarios y suficientes para caracterizar esta afección. Al lado de ellos debe colocarse una serie de síntomas contingentes que pueden describirse didácticamente pasando revista á los diversos aparatos.

Con su hipertrofia constante de las extremidades superiores, inferiores y cefálica, el acromegálico tiene á menudo el cuello grueso y corto, la cabeza, por decirlo así, hundida entre las orejas. Por lo común, el cuerpo tiroides está atrofiado, puede, no obstante, hallársele engrosado ó de volumen normal. La laringe saliente, engrosados sus cartílagos, á veces también osificados. Este hecho es notable, en especial en las mujeres; su voz es grave y fuerte; funcional y anatómicamente tienen una «laringe masculina». Las mamas están flácidas y atrofiadas, el vientre caído y más ó menos voluminoso, la pelvis muchas veces ensanchada. Los órganos genitales externos, en la mujer (vulva y vagina), están engrosados y ensanchados, pudiendo, por el contrario, hallarse atrofiado el útero. En el hombre, el pene está aumentado de volumen; el escroto y los testículos ya aumentados, ya disminuídos. Estas modificaciones en más ó menos de los órganos sexuales, coexisten con una disminución del apetito y del poder genésico.

El sistema muscular está normal, hipertrofiado ó atrofiado. La atrofia domina en la mayor parte de los casos; funcionalmente se revela por debilidad general y cansancio rápido. La amiotrofia estaba tan acentuada en el caso de Duchesneau, que este autor propone crear una forma amiotrófica de la acromegalia. Los músculos no presentan perturbaciones eléctricas notables: su excitabilidad eléctrica se halla debilitada, según Erb, y, por el contrario, aumentada según Werstraeten.

Por parte del sistema articular se han visto algunas articulaciones (rodilla, muñeca) voluminosas, pero sin deformaciones y presentando chasquidos.

Los reflejos rotulianos están normales, disminuídos ó abolidos; nunca exaltados. En cuanto al sistema circulatorio, se ha notado la hipertrofia del corazón con palpitaciones, y la arterio-esclerosis. Las que principalmente se afectan son las venas (várices). Los vasos y ganglios linfáticos pueden estar hipertrofiados.

Los acromegálicos son propensos á transpiraciones fáciles, abundantes, algunas veces profusas, á poliuria, glicosuria ó peptonuria (un caso de Bouchard). Duchesneau recientemente ha indicado crisis de fosfaturia.

Por parte de las vías digestivas, debe hacerse notar el aumento considerable del apetito y de la sed, y la rareza de perturbaciones dispépsicas. En la enferma de Duchesneau había enteroptosis con nefroptosis.

La sensibilidad de la piel ordinariamente es normal; por excepción se citan la analgesia y la anestesia. No es raro comprobar en los enfermos una gran impresionabilidad al frío, y dolores especialmente abdominales. En conjunto, la piel presenta un tinte amarillo-morenuzco, siendo más pronunciada la coloración en las extremidades; seca y exuberante con relación á los órganos que debe cubrir, está llena á menudo de excrescencias patológicas (verrugas, *molluscum pendulum*). Cabello espeso y abundante, pelo grueso y rígido.

Todos los órganos de los sentidos pueden hallarse interesados, alterada la audición en uno ó en los dos lados, con zumbido de oídos y sordera ligera ó acentuada, y perturbados el gusto y el olfato. Pero, la vista es la que principalmente suele afectarse; ambliopía y ceguera por congestión papilar, dolores intra-oculares, estrechez irregular del campo visual, miosis, signo de Argill..., y en fin, hemiopía temporal. Esta última ha sido citada por Schultze, Boltz y Packard.

Réstanos mencionar algunos signos generales y perturbaciones psíquicas; por una parte, debilidad general, poca aptitud para el trabajo, cansancio; por otra, modificación del carácter, que se hace triste é irritable, con integridad de la inteligencia, que persiste hasta los últimos períodos.

III. Evolución.—La acromegalia se inicia por lo común entre los veinte y veintiséis años; por excepción, como más adelante diremos, es precoz ó tardía. Su marcha es progresiva y en extremo lenta, entrecortada muchas veces por épocas de remisión y de exacerbación. Su duración muy variable (veinte ó treinta años por término medio). Su terminación es fatal: irremisiblemente el enfermo sucumbe, cuando no por una afección intercurrente, por el desarrollo de una caquexia lenta, y también, aunque muy rara vez, de una manera brusca, por síncope.

DIAGNÓSTICO.—Hoy es fácil reconocer al acromegálico; la simple comprobación de una hipertrofia de las extremidades permite hacer este diagnóstico á distancia. Sin embargo, hay cierto número de afecciones que han sido confundidas con la acromegalia y que conviene diferenciar de ella.

En el *mixœdema* es cierto que se encuentra aumento de volumen del cuerpo y de las extremidades, pero debido sólo á una infiltración edematosa de las partes blandas. La piel, infiltrada, no se desliza sobre los planos subyacentes; el rostro abotagado, redondeado en forma de media luna, de los *mixœdematosos* difiere esencialmente de la facies ovalada de los acromegálicos. La falta de prognatismo y de cifosis, la coexistencia de las perturbaciones mentales más ó menos manifiestas, arguyen en favor del *mixœdema*, sobre cuyo diagnóstico diferencial es inútil insistir más.

En la *enfermedad ósea de Paget*, dice Thibierge (1), «se encuentra un aumento considerable de volumen y de curvatura en los huesos del tronco y de la cabeza, dando al enfermo un aspecto particular; los fémures y las tibias están muy encorvados hacia adelante, separadas las piernas, fijos el tronco y el

(1) Thibierge, *Arch. générales de méd.*, 1890.

cuello en una flexión anterior muy pronunciada». Más en esta afección, por lo que á la cabeza se refiere, los interesados son los huesos del cráneo, en tanto que en la acromegalia lo son los de la cara; y por lo que toca á los miembros, en aquélla padecen los huesos largos y en su diáfisis, en tanto que ésta afecta los huesos de las extremidades y sus epífisis. Por otra parte, la enfermedad de Paget casi nunca empieza sino después de los cuarenta años y ataca los huesos sin orden, sin simetría, en tanto que el desarrollo de la acromegalia es regularmente simétrico.

Virchow ha descrito con el nombre de *leontiasis ósea* una hiperostosis de los huesos de la cara y del cráneo. La forma de abolladuras prominentes de estas exostosis, y la integridad de las manos y pies, nos dispensan hacer toda clase de comentario (1).

Casi no parece posible confundir la *elefantiasis* con la acromegalia. La elefantiasis, enfermedad de los países tropicales, afecta especialmente á las piernas y pies; además, ataca á los miembros en toda su extensión. Por otra parte, á menudo la deformación es sólo unilateral, y únicamente se interesan la piel y el tejido celular.

El *reumatismo crónico* presenta deformaciones muy especiales de las manos y pies, acompañadas de chasquidos, dolores articulares, atrofia muscular é impotencia precoz; pero respeta la cara.

Se ha confundido la acromegalia con el *gigantismo*. Pero este es un proceso normal que empieza desde la primera infancia, en tanto que la acromegalia es un estado patológico que no está intrínsecamente ligado á una elevación de la talla. El acromegálico es un hipertrófico de las extremidades; el gigante es un sujeto bien proporcionado.

Algunos individuos que reúnen los caracteres del *raquitismo* y del *linfatis-*mo, podrían ser tomados por acromegálicos; tienen manos gruesas y pies grandes, grueso también el labio inferior y el rostro un poco abotagado; pero sus extremidades presentan deformaciones especiales y faltan en ellos el prognatismo y la macroglosia.

La *eritromelalgia* respeta la cara. La hipertrofia no afecta más que á las partes blandas de los pies y de las manos y va acompañada de un tinte ciánico de los tegumentos.

Las mayores dificultades para el diagnóstico se encuentran con relación á la *osteo-artropatía-hipertrofiante pnéumica*. P. Marie (2) que ha individualizado y descrito esta forma de osteopatía sistematizada, ha demostrado, haciendo un notable paralelo entre ambas, que las diferencias son mayores que las analogías. En los dos casos, hay hipertrofia simétrica de las extremidades superiores é inferiores con desviación vertebral. Pero, en la osteopatía pnéumica, la hipertrofia, que no es uniforme, va acompañada de deformaciones; la desviación vertebral dista mucho de ser idéntica á la de la acromegalia, y faltan el prognatismo y la amenorrea. Por otra parte, las deformaciones recaen exclusivamente sobre el sistema óseo. En las manos, obsérvase que la falangeta está abultada como un palillo de tambor, las uñas estriadas longitudinalmente, hendidas, alargadas, ensanchadas y encorvadas en forma de pico de loro. La región

(1) Voir Baumgarten. Thèse de Paris, 1892.

(2) *Rev. de méd.*, 1890.

del carpo y del metacarpo casi está normal. Por el contrario, la muñeca es voluminosa y muy deforme. En los pies, las falangetas afectan la forma de badajo de campana, el tarso y el metatarso relativamente están intactos, hallándose los maleolos hipertrofiados en todas sus dimensiones, hasta tal punto, que la región inferior de la pierna es más gruesa que la parte media. Además, todos los huesos de los miembros son voluminosos, más en la pierna y antebrazo que en el muslo y brazo. Las articulaciones participan de estas alteraciones; están muy abultadas y encuéntrase dificultados sus movimientos activos y pasivos. Por otra parte, la cifosis es inconstante, y cuando existe, afecta á la región dorsal, inferior ó lumbar. La cara es normal; únicamente el maxilar inferior está engrosado. En fin, el origen de esta artropatía es conocido; depende de una antigua lesión torácica. El contraste, en suma, es notable, y el diagnóstico fácil, después de un análisis detenido.

Otra afección que simula bastante bien la acromegalia, es la *siringomielia de forma pseudo-acromegálica*. Pero en ésta, la hipertrofia apenas si se percibe, por lo menos comparándola con la de la acromegalia, sino sobre los extremos superiores, y á veces en uno sólo (P. Marie); pudiendo además no afectar en la misma proporción á todos los dedos de la mano: en fin, las extremidades atacadas por la hipertrofia están deformadas y presentan perturbaciones tróficas más ó menos manifiestas. La siringomielia se reconocerá, además, por sus otros síntomas: disociación de la sensibilidad, escoliosis, etc.

En cuanto á ciertas hipertrofias parciales (macroactilia, macropodia, hipertrofia de un miembro, de una mitad del cuerpo, etc.), descritas por Virchow con el nombre de *acromegalias parciales*, á menudo son congénitas, unilaterales y no tienen nada de común con la enfermedad de Marie.

**ANATOMÍA PATOLÓGICA.**—Entre las numerosas lesiones de la acromegalia hay dos que merecen mención especial: las alteraciones del esqueleto y las de la glándula pituitaria.

Las *lesiones del esqueleto* (1) recaen sobre los huesos de la cabeza, del tronco y de los miembros y se caracterizan por una hipertrofia considerable. En el cráneo, se ha señalado la desaparición de las suturas, la hipertrofia de la protuberancia occipital externa, la deformación de los cóndilos, irregulares y rodeados de asperezas, el engrosamiento del frontal y del occipital, la exageración de las apófisis en la cara interna del cráneo y sobre todo la dilatación de los senos óseos y un ensanchamiento de la fosa pituitaria. En la cara, la hipertrofia predomina en el maxilar inferior, comprendiendo también las tuberosidades maxilares y la arcada zigomática.

En el raquis, la hipertrofia recae, casi exclusivamente, sobre los tubérculos terminales de las apófisis espinosas cervico-dorsales, que son enormes y contribuyen á la producción de la cifosis. El tórax es también atacado en las costillas, clavículas y esternón.

En los miembros, «la hipertrofia, dice Marie, interesa principalmente los huesos de las extremidades y las extremidades de los huesos».

Histológicamente se trata, en estas diversas lesiones del esqueleto, de un proceso notable de osteogénesis. Recientemente, P. Marie y Marinesco (2),

(1) Véase Broca. *Arch. générales de méd.*, 1888.

(2) *Arch. de méd. expér.*, p. 539, 1891.

Renaut y Duchesneau, han indicado sus primordiales caracteres. «Lento crecimiento de ciertos huesos, dice Duchesneau (1), realizándose á expensas del hueso perióstico que se reduce á láminas delgadas, en tanto que prepondera el hueso medular, que crece con una regularidad, puede decirse matemática, y que llega á ocupar mayor espacio en la constitución de la pieza del esqueleto». En un corte «el área del círculo aparece totalmente ocupado por la médula roja, en cuya constitución toman parte un número mayor ó menor de vesículas adiposas. El vaso que preside cada espacio medular, de forma circular, ocupa exactamente su parte media cuando se ve seccionado al través.... En la periferia de la médula ósea, en la proximidad de las trabéculas, correspondiendo á los sistemas gigantes de Havers del hueso esponjoso, no se distinguen ni las series de osteoblastos como en un hueso raquíico, ni las células de núcleos múltiples». Trátase aquí de una modificación lenta y regular y no de las alte-

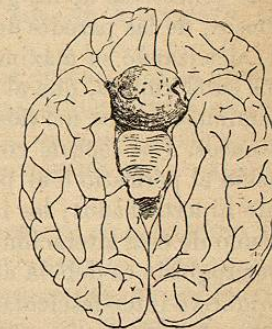
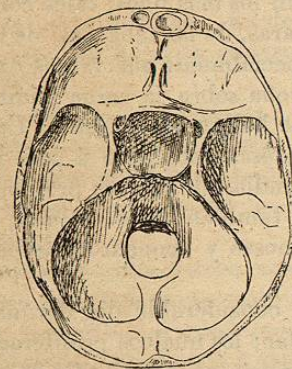


Fig. 34.—Base del cráneo en la acromegalia. (Colección de P. Marie).

Fig. 35.—Hipertrofia de la glándula pituitaria. (Colección de P. Marie).

raciones tan intensas como bruscas que se encuentran en el raquitismo y en las osteítis vulgares; trátase de una deformación medular en reposo, de una médula quiescente.

Estas lesiones afectan en especial á los huesos de médula roja.

El periostio presenta hiperplasia del tejido conjuntivo sobrecargado del adiposo. En su capa interna se verifica una neoformación ósea.

P. Marie y Marinesco han comprobado un proceso de absorción central, del cual son agentes los osteoblastos. Paralelamente á él se desarrolla una histogénesis periférica intensa, que tiene por origen el periostio y el cartílago articular.

En cuanto á la *glándula pituitaria*, siempre se le ha hallado hipertrofiada (del volumen de un huevo de paloma al de gallina). Dilata la silla turca, separa las apófisis clinoides y forma en la base del cráneo una cavidad más ó menos considerable. Esta hipertrofia, que constituye un verdadero tumor cerebral (2), explica la neuro-retinitis, la amaurosis, la hemiopía, la exoftalmía,

(1) *Loc. cit.*

(2) Klebs no ve en ello más que una manifestación del proceso hipertrófico craneo-cerebral,