

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 sugetos padecian reumatismo, observacion que habia hecho ya Romberg (1). Aran ha observado que en mas de la mitad de los casos los sugetos habian cometido excesos en el trabajo y, cosa digna de notarse, que la atrofia habia comenzado particularmente por los músculos que soportáran 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 Henoeh. 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 él 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 paso á paso. «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 contraccion 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 mas ó menos aparentes, continuas ó intermitentes.

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

El *enflaquecimiento* de las regiones invadidas y las *deformidades* consiguientes, son síntomas de mas alta importancia. Duchenne, de Boulogne, las ha estudiado con el mayor cuidado y les ha consignado en láminas una representacion 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 haria la descripción mas detallada.

1.º La atrofia muscular progresiva comienza casi siempre en los miembros superiores y mas 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 mas 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 mas 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 sugetos 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 desviacion en el eje de las falanges; el primer metacarpiano se encuentra sobre el mismo plano que el segundo, y si se aproxima ó tambien 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 mas completa

(1) Julio Simon, *Ouvrage cité*.

todavía resulta de la atrofia del flexor sublime, «permaneciendo estendida 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. *Electrization 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. *Electrization 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 region 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 mas 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 demacracion 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

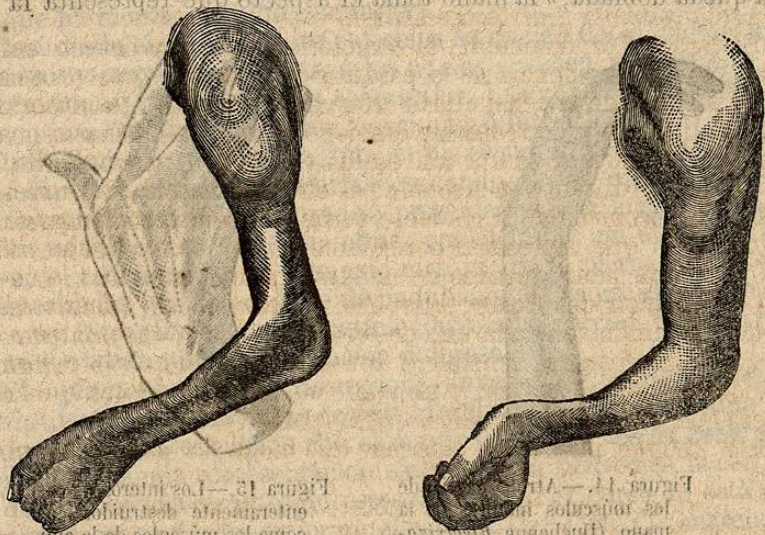


Figura 16 y 17.—Miembro superior izquierdo de un mismo sugeto colocado en dos posiciones diferentes, para demostrar la disposición del tríceps braquial (fig. 16), con conservación relativa del bíceps, que se destaca de perfil en la fig. 17. (Duchenne, *Electrificación localizada*, figuras 63 y 64).

predilección; 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 observación, en la cual el sugeto no podía menear más que la cabeza y eso débilmente. La lengua misma estaba invadida y la deglución 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 transformación de esta fibra en tejido-célulo-fibroso. Cuando la lesión llega á este grado, los movimientos de los músculos afectados, que hasta entonces se encontraban simplemente debilitados, se extinguen por completo.

Los enfermos experimentan también *calambres* que no difieren en nada, según Aran, de los que se observan en las demás enfermedades. Por lo regular se manifiestan al principio, y además hay *sobresaltos* 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 respiración, podrá sobrevenir la muerte por asfixia.

«El carácter fundamental, el característico clínico 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 función, 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 ficción 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 imagen 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 digestión, ni de la respiración. 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 transformación 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 Vierteljahrsschrift, 1855, vol. XLVI, p. 1.^a)

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

Francia (1), indicaban, además de la atrofia de las raíces anteriores, una alteración profunda de la sustancia gris de la médula, con desaparición casi completa de sus elementos constitutivos. La previsión de Cruveilhier (2), se realizaba, y lo que por una serie de deducciones lógicas había anunciado como adelantándose á su existencia, se hallaba confirmado por la autopsia. El hecho se presentaba con todas las garantías de autenticidad, y Hérard lo sometía á la Sociedad de médicos de los hospitales (3) y Luys estudiaba sus lesiones anatómicas. Entonces se recordaron también algunos observadores que habían visto las lesiones de la médula, entre otros, Valentiner, Duménil, de Rouen (4), y las dudas, si quedaban todavía, fueron disipadas completamente por el hecho de Schneevooft (5), en el cual la transformación grasosa de los músculos iba acompañada de un reblandecimiento de la médula, del estado grasoso y granuloso de los tubos nerviosos y de las células nerviosas de la médula. Los límites que nos hemos impuesto no nos permiten estendernos mas ampliamente sobre esta historia; por lo mismo, recomendamos la Memoria de Julio Simon, en donde están analizados todos los hechos.

Dos órdenes de lesiones caracterizan anatómicamente la atrofia muscular; las primeras se observan en el sistema muscular, y las segundas en el nervioso.

Lesiones de los músculos.—En la sintomatología hemos llamado ya la atención sobre el enflaquecimiento y la desaparición progresiva de los músculos. La anatomía nos demuestra que el músculo pasa por dos estados sucesivos: en el primero solo de coloración, y se vuelve mas pálido, pero reducido á un menor volumen y conservando todavía sus apariencias y estructura; en el segundo, el músculo decolorado, pasa sucesivamente del rosa pálido al amarillo de piel de gamo y llega á la transformación grasosa (Cruveilhier). La atrofia es mas veces parcial que general, y en un mismo músculo ciertos haces pueden desaparecer, mientras que otros permanecen intactos. Parece que elige de preferencia los músculos de la mano, después sigue el deltoides, los músculos del antebrazo y el triceps braquial. La enfermedad rara vez se extiende á los músculos del tronco; en este caso se generaliza. Jamás son atacados de una vez los interóseos. Duménil, de Rouen, refiere un hecho interesante de atrofia

(1) Luys, *Lésions histologiques de la substance grise de la moelle* (*Gazette médicale de Paris*, 1860.)

(2) Cruveilhier, *Bulletin de l'Acad. de médecine*, 1853; *Sur la paralysie musculaire atrophique* (*Archives gén. de méd.* 5.^a série, t. VII, Enero de 1856.)

(3) Hérard, *Présentation d'un jeune homme atteint d'atrophie musculaire progressive* (*Bulletin de la Société médicale des hôpitaux*, 1860.)

(4) Duménil (de Rouen), *Atrophie des nerfs grand hypoglosse, faciaux, spinaux; atrophie des racines antérieures des nerfs rachidiens* (*Gazette heb. de méd. et de chir.*, 1859.)

(5) Schneevooft, *Nederlandsch Lancet*, 1854.

de los músculos animados por los nervios hipogloso mayor, facial y espinal. Estas atrofas parciales están en el dia bien conocidas.

¿Cómo se efectúa la transformación grasosa? En esta cuestión se presentan dos opiniones diferentes, que son las de Carlos Robin (1) y la de Virchow. Menos distantes una de la otra de lo que parece á primera vista, las disidencias, si las hay, solo versan sobre puntos de detall. Carlos Robin ha reconocido perfectamente la desaparición gradual de las estrías, el estado granuloso, y después otra alteración consecutiva, que es la invasión progresiva por la vesícula adiposa. Virchow admite dos formas, una en la cual la fibra muscular experimenta la degeneración grasosa, y otra en la cual el tegido interfibrilar se transforma á su vez. Como se vé, el micrografo alemán no dice nada mas que Carlos Robin, solamente que establece dos periodos sucesivos en uno solo y mismo estado.

Lesiones del sistema nervioso.—Estas son variables, y su falta en ciertos casos ha sido una de las causas que mas han contribuido á retardar los progresos en el conocimiento de esta afección; pero como hemos dicho ya, Cruveilhier la sospechaba antes de tener su demostración. Hé aquí cuál es el estado de la ciencia sobre este punto en estos dias, y el resumen que presentamos es extractado del trabajo de Julio Simon, que tantas veces hemos citado ya en el curso de este artículo: «Las lesiones del sistema nervioso no solo se presentan sobre las raíces anteriores de los nervios raquidianos, sino también sobre los cordones anteriores de la médula, los cordones posteriores, las raíces posteriores de los mismos nervios, y en fin, sobre los nervios craneales, hipogloso mayor, facial, espinal, y en el cerebelo mismo. Y lo mas importante que hay que añadir, es que además existen estas lesiones en el sistema nervioso de la vida orgánica, el simpático mayor, que en dos ó tres observaciones perfectamente auténticas, ha sido modificado en su textura grasosa en especial al nivel de los gánglios cervicales.»

No creemos deber insistir por mas tiempo sobre estas lesiones, pero hemos citado este pasaje textual y completo, porque nos ofrece al mismo tiempo que la exposición precisa de las observaciones observadas en el sistema nervioso, un resumen de la naturaleza misma de la enfermedad. En efecto, la opinión que tiende á dominar en el dia, es que la atrofia muscular progresiva no es, como se había creído por mucho tiempo, una enfermedad que tenga su asiento primitivamente en el aparato muscular, sino que es menester buscar mas lejos el punto de partida, y que es en una lesión del simpático mayor mismo en donde se encuentra la razón de los fenómenos observados. Según esto, los nervios vaso-motores, los primitivamente alterados bajo la influencia de causas que se nos ocultan, y toda la en-

(1) Charles Robin. Nota sobre la atrofia de elementos anatómicos (*Comptes rendus et Mémoires de la Société de biologie*, París, 1854, en 8.^o, p. 4.)

fermedad consistiría en un trastorno de la nutrición del aparato muscular y del aparato nervioso de la vida de relación. Tres teorías se presentan hoy para explicar esta enfermedad: 1.^a, Aran y Duchenne localizan toda la enfermedad en los músculos. 2.^a, Cruveilhier la refiere á lesiones de la médula y de los nervios raquídeos; y 3.^a, el punto de partida está en una lesión primordial del simpático mayor, según Trousseau (1), Jaccoud (2), Duménil, Schneevoogt, Remak, Julio Simon, etc. Nosotros nos adherimos á esta última opinión, porque nos parece dar la clave de todas las diferencias más aparentes que reales, comprobadas por numerosos observadores, en los ya multiplicados casos de atrofia muscular progresiva.

§ V.—Curso, duración y terminación de la enfermedad.

El curso de la enfermedad es esencialmente invasor; es muy raro que permanezca limitado á un miembro ó á una de sus partes, y si esto sucede, hay que temer que no sea más que un tiempo de detención. Aran ha observado que cuando la enfermedad se presenta en los miembros inferiores, tiene más tendencia á generalizarse. Resulta, pues, que la *atrofia parcial* no debe considerarse sino como un *primer grado de la enfermedad*. La *duración* de esta afección es variable; si en el mayor número de casos recorre lentamente sus períodos, no llega á una terminación fatal sino después de ocho ó diez años, pero á veces ha llegado en menos de tres á una generalización casi completa.

§ VI.—Diagnóstico y pronóstico.

Los detalles en que hemos entrado nos dispensan de insistir por mucho tiempo sobre el diagnóstico: en efecto, la atrofia se distingue de las *parálisis*, en que en estas el *movimiento voluntario está abolido más ó menos completamente*, mientras que en aquella no hay, en tanto queden algunas fibras musculares, sino una *debilidad* más ó menos grande de este movimiento voluntario. En otros términos: el músculo en las parálisis tiene la fuerza de ejecutar los movimientos, pero no obedece ú obedece mal, en tanto que en la atrofia obedece bien, pero la fuerza falta.

La galvanización, tal como la practica con tanta habilidad Duchenne, de Boulogne, puede prestar grandes recursos para este diagnóstico. En efecto, bajo su influencia, la irritabilidad muscular se produce en la atrofia, como en las parálisis reumáticas é histéricas, pero es más débil, porque las fibras musculares son menos numero-

(1) Trousseau, *Clinique médicale de l'Hôtel-Dieu*.
(2) Jaccoud, *Bulletin de la Société méd. des hôpitaux*, 1864.

sas y más débiles. En la parálisis saturnina y en la que tiene por causa la lesión de un nervio, la irritabilidad muscular se halla por el contrario, destruida.

El *pronóstico* es grave, puesto que esta atrofia reduce los miembros á la impotencia, y constituye una enfermedad incurable. Además de las terribles disposiciones morales, en las cuales se encuentra un enfermo que comprueba cada día la decadencia de sus fuerzas, suceden en la atrofia generalizada trastornos tales en las funciones respiratorias, que la vida se termina por una lenta asfixia: y tampoco es raro ver sucumbir los enfermos á consecuencia de afecciones intercurrentes, á las cuales les predispone su debilidad progresiva.

§ VII.—Tratamiento.

Si se exceptúa á Duchenne, de Boulogne, la mayor parte de los médicos, desanimados por numerosas é inútiles tentativas, declaraban que la atrofia muscular progresiva es incurable. Aran había visto fracasar los más variados tratamientos, y solo concedía una confianza muy limitada á las electrificaciones de Duchenne; sin embargo, era la que proporcionaba mayores servicios, solo que su aplicación era difícil. Este modo de tratamiento exigía larga paciencia: luego que se observaba una ligera mejoría, los enfermos salían del hospital para volver á entrar algunos meses después en un estado más grave. Thouvenet (1) refería dos observaciones de curación, Remak consiguió otras (2), y si el número de enfermos que han curado por este procedimiento es todavía muy limitado, no por eso dejamos de creer que es menester continuar con su uso, debiendo preferir las corrientes constantes á las intermitentes.

No deberán olvidarse tampoco los modificadores generales: las aguas sulfurosas, tales como las de Aix-la-Chapelle, están indicadas y su uso será prolongado, porque tienen por objeto despertar la actividad de las fibras musculares y sostener las fuerzas de los enfermos. No creemos inútil tratar de preveer las indicaciones que podrían presentarse é introducir en un caso particular modificaciones en el tratamiento. En confirmación de esto, nos bastará recordar la observación de Rodet, de Lyon, en la cual los accidentes desarrollados bajo la influencia de la sífilis, se contuvieron en su curso con el uso del yoduro de potasio (3).

(1) Thouvenet, *De l'atrophie musculaire atrophique*, tesis inaugural. París, 1851, núm. 255.

(2) Remak, *Curabilité de l'atrophie musculaire progressive* (*Gaz. méd. de Paris*, 1864.)

(3) Rodet, *Atrophie musculaire de nature syphilitique, guérie par l'iode de potassium* (*Union médicale*, 1859.)