

tendón la continuidad, como podría ocurrir si se doblara de repente el pie sobre la pierna.

Por último, los *aparatos ortopédicos* pueden ser de gran utilidad, pero son precisas dos condiciones: saber bien el papel que van á llenar, y que estén bien contruidos. La primera es de incumbencia del médico, quien debe manifestar las líneas generales á que ha de ajustarse el aparato, porque es quien sabe en qué consiste la indicación y cómo ha de llenarse de una manera satisfactoria, siendo después el artífice el que se encarga de realizar el *proyecto del médico*. Así, pues, no se diga jamás á los padres «Manden ustedes hacer un aparato á este niño», sino «Manden ustedes hacer un aparato á este niño que reúna estas y las otras condiciones», explicándoselo bien claro, y además dibujándoselo en un papel, de un modo sencillo, pero que vean con claridad lo que el médico desea, y sobre todo, *que lo vea el ortopédico*, pues tengo observado que las explicaciones, por detenidas y claras que se den, las interpretan los padres frecuentemente al revés; así es que no sólo debe dibujarse, sino escribirse debajo qué objeto va á llenar el aparato y hasta las líneas generales de cómo debe hacerse.

Las parálisis que más á menudo se observan en la práctica son las de los músculos de la pierna, y muy particularmente las de los gemelos y soleo. ¿Qué indicación debe cumplir el aparato? Pues una vez rectificadas la actitud viciosa del pie, suplir á la acción muscular que falta, por lo cual aparece el pie péndulo, lacio, caído, y se conseguirá con un sencillo aparato provisto de dos barritas de hierro—tutores—laterales inflexibles, una interna y otra externa, que unidas á la suela de la bota lleguen hasta un poco por debajo de la rodilla. La unión de las barras con el zapato será articulada, para que el niño pueda ejecutar movimientos con el pie; pero será fija, inmóvil, en el caso de que la aquinesia sea completa, pues entonces, como no puede el niño efectuar movimiento alguno, las articulaciones de las barras serían inútiles y además perjudiciales, porque se podría doblar el pie por el peso del cuerpo, cuando lo que es preciso en semejante caso es la inflexibilidad de las barras, para que suplan la impotencia de la parte paralizada. Es necesario que la forma de las barras siga los salientes y depresiones del miembro, y que estén algo separadas de él, para que no hagan daño al niño.

Si los músculos paralizados fueran los que verifican la extensión y flexión del muslo sobre la pelvis, lo indicado sería un aparato ortopédico análogo al que he aconsejado al estudiar la luxación congénita de

la cadera, modificándole según las circunstancias del caso relamaran; al nivel de la articulación coxo-femoral se haría ó no movable el aparato, según fuera incompleta ó completa la parálisis, es decir, según se viera que era conveniente ó inconveniente la movilidad.

Parálisis pseudo-hipertrófica.

Esta enfermedad, que ha sido también denominada *parálisis hipertrófica de la infancia*, *parálisis mio-esclerósica*, *miopatía atrófica progresiva*, *miopatía primitiva progresiva*, *hipertrofia muscular lipomatosa*, y *distrofia muscular progresiva*, ofrece una naturaleza especial, pero que dista mucho de ser conocida; pues aunque está muy generalizada la creencia de que este estado morboso no debe figurar entre las *miopatías espinales* ni entre las *neuróticas*, porque ni es debida á una lesión medular ni de los nervios, ya veremos qué falta de verosimilitud ofrece semejante creencia; pero dejaré el dilucidar este interesante punto para después que haya expuesto los síntomas, porque es cuando se podrá apreciar claramente en lo que fundo mi opinión.

CONCEPTO ETIOLÓGICO-PATOGÉNICO.—Es un proceso casi exclusivo de la infancia y de la juventud, y mis observaciones coinciden con lo que dicen los autores de que es mayor el número de varones que el de hembras. La explicación de ambos hechos no se alcanza fácilmente, pues si bien podría referirse el primero á la más viva impresionabilidad del sistema nervioso de los niños ó á la mayor actividad que despliegan en su vida ordinaria, sobre todo en lo relativo al ejercicio muscular, no satisfaría semejante interpretación, porque la excitabilidad ofrece el máximo de intensidad en los primeros años de la vida, y el ejercicio exagerado también se observa desde los tres años próximamente en adelante. El por qué se desarrolla preferentemente en los individuos de sexo masculino tal vez no es otro que la simple casualidad, y de haber alguna razón, yo la creería representada por lo más violento de los ejercicios en los varones, que imprimirían á los centros nerviosos un funcionalismo desmedido.

La *herencia* constituye el principal factor etiológico y su influencia varía en cada caso, pues la herencia puede ser *homóloga*, es decir, que el padre ó la madre padezcan la misma enfermedad, en cuyo caso es natural que los hijos lleven impresa en su organismo esa disposición morbosa, ó *heteróloga*, ó sea el padecer los progenitores cualquiera enfermedad nerviosa, y en este caso, el sello patológico transmitido á los hijos es más indeterminado, pero no por eso deja de ser real.

Figuran también entre las causas los traumatismos, las mojaduras y los enfriamientos; todas ellas son muy verosímiles, ya que pueden dar lugar á procesos hiperémicos ó flegmáticos; pero convengamos en que es poco clara su acción en esta enfermedad.

Mencionaré, por último, las infecciones, como la morbillosa, la escarlatinosa y aun tal vez la sífilítica, susceptibles todas ellas de desempeñar el papel de causa, ya que son capaces de dar lugar á lesiones múltiples, si bien las quita toda probabilidad la frecuencia extraordinaria con que en los niños se observan las primeras y lo á menudo, aunque no tanto, que se observa también la última, y, en cambio, lo muy rara que es la enfermedad que estudiamos. Sin embargo, la infección es la que mejor puede dar cuenta del desarrollo de este padecimiento, pues todas las demás causas, excepto la herencia homóloga, las considero menos probables; y no digo poco, porque es tan pobre la etiología de la parálisis pseudo-hipertrófica, que si las desecháramos no tendríamos en muchos casos á qué influencia referir la enfermedad.

Entre mis observaciones personales figuran: un niño de once años de edad, imbecil, sin antecedentes hereditarios de interés, que hacía un año había tenido unas calenturas que dice le duraron mucho, á raíz de las cuales ya no pudo andar; una enferma de trece años, cuyo padre había sido alcohólico y epiléptico y un hermano tuvo un intenso corea que le duró dos años, la cual hacía tres que, sin saber á qué atribuirlo, empezó á caerse, habiendo ya experimentado antes gran debilidad en las piernas; y otros niños en quienes se desarrolló también la enfermedad sin causa apreciable.

ANATOMÍA PATOLÓGICA.—La relativa al sistema nervioso sería, á juzgar por las investigaciones practicadas, completamente negativa, pues las alteraciones que en algunos casos han existido han sido atribuidas á complicaciones ó á que no era indudable el diagnóstico que de la enfermedad se había hecho durante la vida; pero ya diré mi opinión respecto del particular, después que exponga la patografía; todas las lesiones que se han encontrado radican en los músculos.

Su volumen es mayor que el normal, su color pálido amarillento ó grisáceo, confundiéndose en ocasiones con el tejido adiposo circunyacente, y encontrándose también á veces, en los tendones y en las aponeurosis, gran cantidad de grasa; los músculos sanos presentan su color *sui generis* ordinario. El examen microscópico ha dado á conocer en pequeños fragmentos de músculo obtenidos durante la vida, merced al harpón de Middeldorpf ó el sacabocados de Duchenne, y en los músculos del cadáver, que las fibras, unas están atrofiadas, otras ofrecen el volumen fisiológico y algunas aparecen hipertrofiadas; precisamente en la actualidad se cree que precede la fase hipertrófica á la atrófica; pero no en todos los músculos afectados se producen simultáneamente las mismas alteraciones.

El tejido conjuntivo intersticial prolifera intensamente y ofrece una riqueza celular inusitada, contribuyendo en gran manera al aumento de volumen del músculo. Por lo común se forma después en exceso la grasa en este tejido conjuntivo, en cuyas células aparece primero en forma de gotas, hasta que acaba por convertirlas en células de grasa.

Los vasos de los músculos afectos ofrecen alteraciones notables, entre las que figuran la endarteritis y la endocapilaritis, que reduce la luz del vaso y que á veces le oblitera totalmente.

PATOGRAFÍA.—El primer fenómeno que suele presentarse es la debilidad de las extremidades abdominales y lo rápidamente que sobreviene la fatiga, y si el niño es pequeño tarda mucho en aprender á andar. En ocasiones, desde el principio, y por lo común después de algunos meses, adquieren las pantorrillas un desarrollo desproporcionado, delineándose la forma de los gemelos, que aparecen duros, lisos y elásticos, si bien á veces son blandos; los muslos también presentan por lo común algo aumentado su volumen; pero lo que no he visto faltar en ninguno de los niños que he observado es el abultamiento de las nalgas, y en cambio los músculos de las gotieras látero-vertebrales se hallan, *al parecer*, atrofiados; y digo al parecer, porque como estos niños están de ordinario más bien delgados, pudiera tratarse de un volumen muscular naturalmente pequeño, y además hay que tener en cuenta lo que influye inevitablemente en el juicio el contraste que forma el dorso con la gran prominencia de las nalgas. En los miembros torácicos no suele hallarse aumentado de volumen más que el deltoides, si bien en ocasiones se extiende más la tumefacción, invadiendo hasta los músculos del tronco y de la cara; pero, según mis observaciones, lo que suele haber de cintura para arriba es disminución de volumen de las masas musculares, que es lo que ocurre también después de mucho tiempo—varios años—en los músculos pseudo-hipertrofiados.

Los niños presentan una lordosis lumbo-sacra muy pronunciada, cuya fisiología patológica yo creo que es mixta; pues aunque en último resultado es debida á los esfuerzos que hace el niño para mantener el equilibrio mientras está de pie y durante la marcha, lo que, á mi juicio, le obliga á semejantes esfuerzos es, de una parte la escasa potencia de casi todos los músculos de pelvis, inclusive, para abajo, y de otra la escasa fuerza también de los músculos del dorso.

El andar de estos niños es sumamente característico, pues se balancean como los patos, separando bastante los pies uno de otro, los cuales apoyan á veces en el suelo por los dedos en actitud equina, avanzando cada uno de los miembros en conjunto, es decir, sin doblarle apenas en sus diversas articulaciones y dejándole caer como una maza, y dirigiendo el tronco alternativamente del lado opuesto al del miembro que avanza; lo cual se explica perfectamente por la escasa fuerza muscular, porque no pudiendo el niño levantar las extremidades abdominales *por la sola influencia de la contracción muscular* para hacerlas avanzar, tiene que efectuar la progresión mediante la inclinación alternativa de un lado del tronco, para que éste lleve colgando el miembro

correspondiente, haciéndole de este modo dar el paso poco menos que como si fuera un miembro artificial.

Al invitar á los niños á que se pongan en cuclillas, se agarran rápida é instintivamente á los objetos próximos al tiempo de realizarlo, pues si no lo hicieran así ó no se les sostuviera se caerían al suelo; y cuando estando echados se les manda sentar, tienen también que agarrarse á las barandillas de la cuna. Cuando están en la cama y se les dice que doblen las rodillas ó la articulación coxo-femoral, lo verifican fácil ó difícilmente, según la intensidad del proceso.

La impotencia muscular se va generalizando hasta que el niño no puede andar, y aun para incorporarse en la cama necesita hacer grandes esfuerzos.

Por lo general—y según mis observaciones en todos los casos—comienzan y se desarrollan simultáneamente las alteraciones de los músculos en los dos lados y ofrecen la misma intensidad; pero á veces predominan las lesiones en uno de los miembros inferiores y aun en el tronco, produciéndose entonces escoliosis.

Los datos relativos á la excitabilidad eléctrica de los músculos, incluso la reacción de degeneración, no han sido todavía bien determinados, ó más bien, son variables, lo que dependerá probablemente de las diferencias que ofrecen las alteraciones musculares; lo único que se puede decir es que la reacción muscular ante la excitación eléctrica y lo mismo ante la excitación mecánica, será menor cuanto más acentuada sea su atrofia.

Los reflejos tendinosos se conservan ó desaparecen, según se mantengan en buen estado los músculos ó se hallen en completa atrofia; en dos de mis observaciones estaba totalmente abolido el reflejo rotuliano en ambos lados. La sensibilidad, tanto general como especial, están normales; y la inteligencia la he encontrado en estado fisiológico en unos casos, notablemente desarrollada en otros, pero muy disminuída en la mitad de los niños próximamente, constituyendo verdadera imbecilidad, en uno de ellos muy acentuada.

Las funciones vegetativas no ofrecen perturbación alguna por lo general, pero uno de mis enfermos padecía una enorme gastro-ectasia.

Naturaleza de la enfermedad.—Una vez expuesto el cuadro sintomático, es llegado el momento de dilucidar la naturaleza de la parálisis pseudo-hipertrófica.

Es opinión bastante generalizada que este proceso es exclusivamente muscular; y siquiera participen de semejante opinión muchas emi-

nencias médicas, yo tengo el convencimiento de que es sintomático de lesiones medulares y de que coexisten á menudo alteraciones cerebrales. Y me fundo: 1.º, en que las alteraciones musculares en todos los enfermos que yo he visto eran muy extensas; tanto, que sospecho, aunque no afirmo, que se hallaba afectada la mayor parte de los músculos de la vida de relación, aun cuando de muy distinta manera: la infra umbilical, de forma pseudo-hipertrófica, y la supra-umbilical, de forma atrófica; 2.º, en que son bilaterales y completamente simétricas; 3.º, en lo antitético de algunos de los fenómenos; y 4.º, en la frecuente existencia de imbecilidad en diverso grado. Este conjunto de circunstancias, que voy á explanar brevemente, ofrece una fuerza demostrativa verdaderamente incontestable.

Efectivamente, ¿qué causa se podría alegar para que *las lesiones se generalizaran tanto* si fueran primitiva y exclusivamente musculares? Si repasamos la etiología, ninguna de las influencias que en ella figuran, excepto la herencia homóloga y la infección, son susceptibles de dar razón de la multiplicidad, variedad y curso esencialmente crónico de las lesiones musculares; y aun la herencia homóloga, aunque aceptable en *principio*, es muy rara, en mi opinión, en esta enfermedad, y, por lo tanto, en el *terreno de los hechos* no tiene apenas importancia; y de la infección digo una cosa parecida, pues ésta es frecuentísima, y en cambio la enfermedad que estudiamos es muy rara, y el ser precedida de un padecimiento infeccioso rarísimo. Así, pues, en la etiología no encontramos luz para la resolución del problema.

La *bilateralidad y simetría* de las alteraciones musculares habla también muy alto á favor de su origen central, más aún que lo grande de su extensión. Estas dos circunstancias implican casi necesariamente origen central, así como la forma paraplégica que siempre ofrece—me refiero sólo á los casos por mí observados—hace suponer la localización medular. Yo no concibo cómo asentando la causa del proceso en los músculos, habían de presentar las alteraciones de éstos semejantes caracteres; porque ¿qué razón puede existir para que enfermen los gemelos, los glúteos, etc., de uno y otro lado simultáneamente y con la misma intensidad? Pues yo he visto en ambos lados idéntica clase de alteración: cuando las pantorrillas son gruesas, lo son las dos; cuando los muslos tienen un grande ó mediano desarrollo, lo mismo; si asienta la tumefacción en las nalgas, existe también en una y otra; y de igual manera son simétricas las atrofas. Se explicaría, y ya es mucho conceder, que en uno ó dos casos ofrecieran simetría las alteraciones musculares por

simple casualidad; pero ¿cómo se ha de admitir que ocurra semejante casualidad en todos los casos ó, por lo menos, en la inmensa mayoría?

La tercer circunstancia es también interesante. En efecto, alguna fiebre muscular ofrecen una *antitesis* notabilísima *anatomo-fisiológica*, pues contrasta su *estado hipertrófico con lo escaso de su potencia funcional*; porque aunque tal vez no es tan escasa como en las que están atrofiadas, sí lo es comparada con la normal. De suerte que se da el paradójico caso de una fibra muscular de desarrollo exuberante y de pobre funcionalismo, lo que revela que no es genuina hipertrofia y que la corriente neuro-motriz es deficiente; esto permite sospechar, ya que en rigor lógico no constituye una prueba legítima, que hay un elemento patogénico que actúa desde fuera de los músculos.

Por último, la *imbecilidad*, que á menudo existe en estos enfermos, revela que el cerebro no goza siempre de su integridad anatomo-fisiológica y que se trata, por consiguiente, en algunos casos de un proceso cerebro-espinal.

¿Qué se podrá oponer á estas razones, que no se ha encontrado lesión? ¿Y qué? ¿No van desprendiéndose del antiguamente frondoso árbol de las neurosis todas aquellas enfermedades en que el examen microscópico comprueba la existencia de alteraciones somáticas? Lo único que se podrá decir, y con razón, es que desconocemos la naturaleza de estas alteraciones; pero hay que admitirlas, porque nos lo imponen los hechos, y los hechos son aquí las circunstancias que acabo de manifestar como demostrativas del origen central de la enfermedad. Yo creo que ni siquiera hay derecho á la duda; porque si los hechos negativos tienen relativa fuerza probatoria cuando no existen otros positivos, cuando los hay de esta clase su superioridad es indiscutible, toda vez que la falta de apreciación de fenómenos microscópicos puede depender de la insuficiencia de nuestros medios de investigación, lo cual no nos da la seguridad filosófica de su no existencia, mientras que los hechos positivos nos imponen con fuerza incontrastable su admisión; y respecto de éstos últimos, tenemos únicamente el derecho de interpretarlos, pero jamás el de negarlos ni de prescindir de ellos en nuestros juicios, pues su significación de factores de la realidad es *indudable é ineludible*.

¿De qué naturaleza es el proceso?—No es posible contestar satisfactoriamente á esta pregunta, pero si expondré mi opinión, aunque sólo sea con carácter de simple hipótesis.

Constituye ciertamente un hecho curiosísimo la hipertrofia de algunas fibras musculares, sean pocas ó muchas, y preceda ó no á las de-

más alteraciones que en el músculo tienen lugar. Si se tratara de un proceso de los músculos exclusivamente, no tendría nada de extraño semejante hiperplaxia; porque fuera cualquiera la índole del estímulo que en ellos anidara, es natural que imprimiera mayor impulso á sus actividades formadoras; pero como es indudable, á mi juicio, que la influencia etiológica parte de la médula, de ahí lo extraordinario del fenómeno, ya que lo que comúnmente sucede es que las lesiones encefálicas ó medulares que se acompañan de parálisis no determinan un aumento de volumen de los músculos interesados, sino que por de pronto se conservan las dimensiones normales y después disminuyen más ó menos, según la enfermedad de que se trate y las circunstancias de cada caso; disminución de volumen que se explica, entre otros motivos, por la influencia atrofiante de la inacción.

Pues bien, teniendo en cuenta que la impotencia muscular en la enfermedad que estudiamos no es absoluta en los primeros tiempos, por lo que merece el nombre simplemente de paresia, no de parálisis, hay motivo para suponer que las lesiones de la médula no son de índole destructiva, sino puramente entorpecedora de su funcionalismo. Por otra parte, el estudio de las lesiones de los músculos, considerados en general y macroscópicamente, nos presenta á éstos en unos puntos aumentados de volumen y en otros con dimensiones por bajo de las normales; y de igual manera, la inspección microscópica de los músculos que ofrecen aumentado su volumen nos da á conocer la existencia de fibras atrofiadas, pero no todas ellas, pues algunas están hipertrofiadas ó normales, lo que revela que las lesiones medulares son tal vez pequeñas y diseminadas. Agreguemos á esto el hecho constante y de gran relieve constituido por la hiperplasia del tejido conectivo intersticial, y nuestro juicio sacará la siguiente resultante: *los músculos experimentan una influencia mixta, en parte proliferante y en parte encadenadora de su funcionalismo*. ¿Qué clase y asiento de lesión medular puede determinar estos hechos? Una hiperemia ó un estado irritativo simplemente funcional, ocasionado, por ejemplo, por un ejercicio excesivo ó por otro estímulo cualquiera; semejante estado determinaría una especie de proceso esclerósico ligero y diseminado en la médula — que por lo ligero haya pasado desapercibido en las inspecciones necrósicas, como antes ha sucedido con las lesiones de la parálisis espinal infantil —, por cuya influencia en las astas anteriores daría lugar á la disminución de la fuerza muscular que se observa desde el principio; y la hiperplasia se explicaría por la excitación que sufrirían las grandes