

esfera del pensamiento clínico no tiene este tratamiento otro apoyo que el de mis modestos razonamientos, aunque descansan, es verdad, sobre una profunda convicción.

Las mejorías obtenidas en los dos primeros niños y aun las probables del tercero y del cuarto ¿son de importancia? Yo creo que sí; á mí me han impresionado muy gratamente, y pienso continuar y desarrollar el tratamiento en la forma que antes he aconsejado; si en estos dos últimos niños he tardado mucho en comenzar la revulsión, ha sido por circunstancias especiales extrañas á la Medicina. Pero como á mis ideas respecto del particular no las creo absolutamente ciertas, aconsejo que, cuando nos hubiéramos convencido de la inutilidad de los recursos que he recomendado, se apele al tratamiento que podemos llamar clásico, es decir, al que recomiendan los diferentes autores, con la necesaria observación para obrar según los resultados que se obtengan; siendo las *corrientes galvánicas* el recurso que me parece más probablemente útil y tal vez inócuo.

Enfermedad de Thomsen.

El padecimiento que voy á estudiar lleva este nombre, propuesto por Westphal, porque Thomsen le padeció y le describió, si bien ya se habían ocupado de él anteriormente Bell y Leyden. Ha sido también denominado *convulsión tónica de los músculos movidos por la voluntad, miotomía congénita y parálisis espinal espasmódica hipertrófica*.

CONCEPTO ETIOLÓGICO-PATOGÉNICO.—Es una enfermedad casi exclusiva de la infancia, pues tan sólo muy excepcionalmente aparece después de ella, explicándose semejante preferencia por la gran impresionabilidad del sistema nervioso en los niños, y muy especialmente por tratarse de un proceso que reconoce por causa en la inmensa mayoría de casos la irradiación hereditaria. Esta influencia representa, en efecto, el principal papel etiológico, como lo demuestra, con una precisión que es en extremo significativa, la historia patológica de la familia del mismo Thomsen, quien ha dado cuenta de haber existido esta enfermedad en más de veinte personas, correspondientes á cinco generaciones; es verdad que en esa familia coexistían antecedentes psicopáticos de importancia. Seguramente se registrarán en la ciencia muy pocas estadísticas en las que aparezca de modo tan evidente el determinismo morboso hereditario, el cual ha sido también comprobado por otros autores que han visto varios individuos, parientes entre sí, afectados de esta dolencia.

Pero no es únicamente la herencia similar la responsable de la enfermedad que nos ocupa, sino que puede ser también originada por herencia disimilar, ó sea por la influencia que ejerce el nervosismo en general de los progenitores,

según se desprende también de la estadística patológica de la familia de Thomsen, en la cual figuran muchos casos de psicosis; debiendo citarse al lado de la transmisión neuropática el terror y todas las emociones vivas, pues su fisiología patológica se confunde con la de la herencia en lo íntimo de su misterioso mecanismo, siquiera se diferencien en la rapidez con que en uno y otro caso se desarrolla la acción patógena, pues cuando se trata de la herencia la perturbación que sufre el sistema nervioso se desenvuelve lentamente durante la formación del ser, mientras que la que determinan las emociones implica una gran brusquedad, pues constituyen estas realmente trepidaciones morales que sacuden profunda y rápidamente el sistema nervioso.

El ejercicio muscular excesivo figura también, y con razón, entre las causas de esta enfermedad, porque no sólo determina debilitación orgánica por desgaste, sino sobreestímulo del sistema nervioso, toda vez que es muy directo el eco que á éste lleva la realización de los movimientos.

ANATOMÍA PATOLÓGICA.—Aunque Seeligmüller suponía que existirían lesiones medulares en un examen necrópsico verificado por Dejerine y Sottas, no resultó alteración alguna en el cerebro, en la médula ni en los nervios. Un solo caso, aun cuando en él practicaron la inspección macroscópica y microscópica, no es suficiente para fundar doctrina, pero sí permite suponer que, de haber alteraciones somáticas en el sistema nervioso, deben ser de escaso relieve cuando han pasado desapercibidas. En cambio las investigaciones realizadas en los músculos han dado resultados positivos. Las fibras aparecen hipertrofiadas y sus núcleos han aumentado en número y en dimensiones; la estriación transversal está algo borrosa, existen vacuolas, y en algunos sitios se hallan las fibras destruidas. El tejido conectivo intersticial sólo ha experimentado una ligera proliferación.

Podemos, por consiguiente, decir que el concepto nosológico que estos datos inspiran es que se trata de una verdadera miopatía parenquimatosa.

¿Pero esta miopatía es esencial? Semejante pregunta plantea el *problema patogénico*, y le califico de problema porque tal es el carácter que todavía tiene en la ciencia. Mi opinión respecto de él, es: que dada la importancia etiológica de la herencia neuropática, el gran radio que á veces ofrece la perturbación motriz, lo instantáneo y fugaz de ésta y su índole especial, me inclino á reconocer una importante intervención en la patogenia de la enfermedad de Thomsen al sistema nervioso, particularmente á su vía motriz, la que mostraría una excitabilidad desmedida que acarrearía una hiperactividad de los músculos, cuya resultante inmediata sería la contractura, y la remota la hipertrofia de sus fibras y la hiperplasia, aunque ligera, del tejido conectivo intersticial.

PATOGRAFÍA.—Los síntomas guardan relación con las lesiones que acabo de manifestar, pues consisten en diversas perturbaciones musculares.

Cuando el niño pretende verificar un movimiento, se desarrolla en los músculos correspondientes una contracción indolente ó poco dolorosa, que transcurridos algunos minutos, ó tal vez algunos segundos, desaparece, pudiendo ya el niño realizar al acto que deseaba, como por ejemplo, andar ó coger un objeto; por lo general comienza por las extremidades abdominales, extendiéndose después á las torácicas, y aunque más rara vez al tronco, cuello, cara, lengua y hasta á los músculos del ojo; de ordinario se limita á los músculos voluntarios, quedando indemnes los de la vida vegetativa. Estos espasmos ofrecen de particular que, una vez que han desaparecido, puede ya el niño continuar verificando el movimiento que sea con una expedición creciente que llega hasta la normalidad; pero es en tanto que el niño no le suspenda ni altere su ritmo, pues si lo interrumpe ó cambia las condiciones en que primero lo efectuaba, reaparece la contractura con idénticos caracteres, la cual es apreciable á la palpación. La convulsión tónica es mayor cuando el acto que el niño va á realizar exige una contracción muy intensa, acentuándola también las emociones, la fatiga, la humedad y el frío, y por el contrario, siendo menos graduada cuando el niño no está cansado y bajo la influencia del calor.

El radio de la perturbación motriz es muy variable, pudiendo presentar como ejemplo de su expresión mínima la contracción de los párpados después de un estornudo, ó el quedar la boca abierta durante unos momentos á continuación de un bostezo; y como ejemplo de perturbación máxima, la caída del niño al suelo y la verificación en él de algunas contorsiones completamente involuntarias. Puede presentarse también la contractura á consecuencia de movimientos pasivos, pero es raro, pues por lo general se imprimen á las extremidades movimientos de flexión y de extensión sin encontrar resistencia alguna.

Aparte de estos fenómenos funcionales existen otros de orden objetivo, consistentes, en la mayoría de los casos, en un considerable volumen de los músculos, si bien, aunque excepcionalmente, ofrecen éstos en algunos puntos menores dimensiones que en el estado fisiológico; además presentan por lo común aumentada su consistencia.

Aunque excepcionalmente puede existir lordosis en la región lumbar, circunstancia que conviene conocer para no confundir por esto la enfermedad con la parálisis pseudo-hipertrófica.

La excitabilidad mecánica de los nervios motores, así como la farádica y la galvánica, aparece ligeramente disminuída, mientras que la

de los músculos está aumentada, habiendo dado Erb á este conjunto de caracteres el nombre de *reacción miotónica*.

La sensibilidad está normal, pero con frecuencia existen perturbaciones intelectuales.

Juicios clínicos.

DIAGNÓSTICO.—Es fácil por lo común cuando el padecimiento existe en estado de simplicidad, pero puede ofrecer grandes dificultades cuando el niño padece al mismo tiempo otros estados morbosos, como por ejemplo, la *epilepsia jacksoniana* y la *esclerosis en placas*; semejantes dificultades son realmente de orden extrínseco y se vencerán justipreciando detenidamente el cuadro sintomático, sirviéndonos para distinguir estas enfermedades, entre otros fenómenos, las convulsiones en caso de epilepsia y el temblor al ir á realizar un movimiento en caso de esclerosis.

La tumefacción muscular y la lordosis constituyen analogías sintomáticas con la *parálisis pseudo-hipertrófica* que pueden inducir á error; pero se evitará fácilmente recordando que en esta enfermedad el andar del niño es característico y no se presenta la contracción tónica al pretender efectuar un movimiento, sino que, por el contrario, es todo en ella relajación y pasividad.

PRONÓSTICO.—No afecta directamente á la vida del niño, por lo menos de una manera inmediata, pero es un proceso que ofrece el sello de la incurabilidad.

TRATAMIENTO.—Por desgracia no cuenta la ciencia con recurso alguno para combatir con éxito esta enfermedad; pero yo creo, además, que los medios aconsejados generalmente son nocivos.

En efecto: ¿qué acción beneficiosa pueden producir la *electricidad*, el *masaje*, la *gimnasia* y aun las *duchas*? La primera ocasiona un estímulo en el sistema nervioso que conceptúo contraproducente, porque en este padecimiento lo que sobra, á mi juicio, es precisamente estímulo, toda vez que no se observa una impotencia muscular franca, entre cuyas características clínicas debería figurar especialmente la flacidez, sino por el contrario, una constante tendencia á la hiperactividad, pues en el momento en que el niño quiere ejecutar un movimiento surge la contracción tónica; es decir, que el músculo se excede en el ejercicio de sus funciones, reapareciendo el espasmo cuando el niño pretende cambiar el ritmo ó la dirección del movimiento. Yo calificaría semejante estado de hiperestesia muscular latente, no porque

los músculos ofrezcan una sensibilidad anormal, sino porque muestran una impresionabilidad tan desquiciada y disparable como está la emotividad en muchos histéricos, ya que, sea cualquiera la forma en que se solicite la contracción voluntaria, no sólo se realiza, sino que tiene lugar con una intensidad y duración exuberantes, constituyendo verdaderamente pequeños ataques hiperquinésicos.

La *gimnasia* y el *masage* son, la primera un excitante de los músculos, tan directo, que merece el nombre más que de especial de específico, porque específico es respecto de cada órgano el agente que solicita su actividad por lo apropiado de su naturaleza, como la luz para el sentido de la vista y el sonido para el del oído; de igual manera yo no conozco excitante que ponga en juego más ampliamente la actividad muscular que el movimiento, como que éste es la expresión de su íntimo mecanismo. El masage es también un estimulante de los músculos, aunque no tan directo, pero sí más rudo, por grande que sea la suavidad con que se le practique. ¿Qué beneficio van á obtener de estos medios excitantes los músculos, cuyas fibras están hipertrofiadas y sus núcleos están aumentados en número y en dimensiones, denotando así un sobreestímulo más bien contraindicador que indicador de esta clase de recursos? Por otra parte, siendo la iniciación de los movimientos la que provoca la contractura, ¿no será acrecentar el proceso el solicitar sus manifestaciones con la frecuencia é intensidad que implica la gimnasia? ¿No es bien expresivo que el reposo y la tranquilidad atenúen los espasmos musculares y que la fatiga y las emociones les acrecienten? ¿No es, por lo general, la llamada *dieta de función*, que yo creo sería más apropiado denominar *abstinencia de función*, uno de los principales factores del tratamiento de todo órgano enfermo? Así, pues, tanto á la gimnasia como al masage los conceptúo perjudiciales, verdaderamente contraproducentes.

Tampoco me parecen aceptables las *duchas*, porque analizando sus elementos terapéuticos encontramos como más importantes la impresión y la percusión que el agua produce en la piel. Una y otra son excitantes, la primera desde el punto de vista sensitivo y la segunda por la sacudida mecánica que ocasiona, cualidades que no considero adecuadas para rebajar la hiperestesia é hiperquinesia que los músculos ofrecen.

¿Es que podría explicarse la acción beneficiosa de estos diversos agentes suponiendo que el fondo nosológico de la enfermedad de Thomsen es un déficit de energías, parecido á lo que ocurre con las manifes-

taciones de algunas histéricas que dependen de lo que llaman los ingleses *debilidad irritable*? Sin detenerme á dilucidar la naturaleza del histerismo, porque no sería pertinente, sí diré que aquí no se trata de ese género de debilidad, pues aunque existe ésta no es originada por nervosismo esencial, sino que cuenta como uno de los principales factores de su mecanismo patogénico el conjunto de lesiones de la fibra muscular, es decir, la alteración somática del agente intrínseco del movimiento. El grito orgánico que lanza el músculo al ponerle en función es la contractura, como lo es el dolor y la dificultad de los movimientos en una artritis; si en la enfermedad de Thomsen no ofrece el espasmo muscular el dolor que acompaña al calambre, es á mi juicio porque en éste la contracción es muy exagerada y pone á contribución la totalidad del músculo, mientras que en aquélla yo creo que se trata de una contractura débil y además desnaturalizada, constituída por espasmos y resistencias fibrilares parciales, los cuales dan cumplida razón del por qué de la contractura y revelan lo anómalo del *estado anatómico de la fibra muscular, piedra angular*, á mi juicio, *en el terreno de los hechos comprobables, de la enfermedad de Thomsen*.

La *estricnina* la desecho terminantemente, pues su uso agregaría al espasmo lesional el contingente contractural, que enviaría el poder reflejo de la médula aumentado por este medicamento.

Creo, por consiguiente, reprobable toda excitación anormal del sistema muscular y que debe reducirse el tratamiento á un género de vida adaptado á los preceptos higiénicos que reclamen las condiciones individuales de cada niño, pero en el que, en lo que á la enfermedad se refiere, domine la nota del reposo y *de la tranquilidad psíquico-moral*. En vez de ejercicios activos, se aconsejarán al niño los pasivos de conjunto, como el ir en coche, y los pasivos parciales, consistentes en imprimir unos cuantos movimientos diarios á cada articulación. Prohibición absoluta de vino, cerveza, té y café; la alimentación estará desprovista de excitantes, pero será lo suficientemente nutritiva en relación con las condiciones individuales del en fermito, y figurará en ella la leche como uno de los factores más importantes; y aconsejo además que de cuando en cuando se prescriba el régimen lácteo absoluto, por ejemplo, un día ó dos cada semana, ó cuatro, seis ó diez días cada mes, según sea la tolerancia del aparato digestivo del niño y el estado de su nutrición; y cuando haga uso de la alimentación mixta se prohibirán las carnes negras, pues son menos excitantes las blancas, y aun mejor que éstas son los pescados blancos, que deben

figurar diariamente en el régimen mixto, mientras que el uso de las carnes será excepcional, por ejemplo, una ó dos veces al mes, á no ser que circunstancias especiales obliguen á modificar estos consejos. Además se pondrá al niño ropa interior de franela, para evitar el frío que, como sabemos, acrecienta las contracturas, pero se procurará que la franela sea muy suave, para evitar estímulos cutáneos, y se aconsejará que la temperatura de la habitación sea agradable, templada, y en lo posible el niño debe residir durante las estaciones extremas en una comarca de temperatura dulce.

No encuentro en ninguna de las sustancias farmacológicas cualidades susceptibles de combatir las alteraciones de la fibra muscular, pues la llamada medicación reconstituyente consta de diferentes elementos, cuya acción no es la misma; así, por ejemplo, al hierro le creo inconveniente, en tesis general, para estos niños, por su influencia excitante, y digo lo mismo respecto de los glicero-fosfatos. Por de pronto, aconsejo que no se emplee para el tratamiento de esta enfermedad ningún medicamento; y si andando el tiempo consideramos que es necesario levantar las fuerzas del niño, le prescribiremos el glicero-fosfato de cal, y si no fuera suficiente agregaríamos el de hierro.

Terminaré diciendo que las circunstancias de cada caso imponen una conducta especial, pero que lo que el médico debe tener siempre presente, para no aconsejar cosas que pudieran ser nocivas, es que lo fundamental del proceso está constituido por alteraciones somáticas de la fibra muscular, cuyo factor ha de tenerse siempre en cuenta cuando justipreciemos la manera de satisfacer las diferentes indicaciones que se presenten. Esta es mi opinión.

Espasmo salutatorio.

Bajo la denominación de *espasmo salutatorio*, *spasmus nutans* y *salutación convulsiva*, se comprende un estado morboso caracterizado por movimientos de cabeza en sentido antero-posterior ó lateral, como si el niño saludara ó hiciera signos negativos.

CONCEPTO ETIOLÓGICO-PATOGÉNICO.—Se presenta en los primeros meses, generalmente entre el sexto y duodécimo y rara vez en los primeros años de la vida, y sus causas están representadas por la herencia, por estímulos diversos, que hacen sentir desde un punto distante su influencia en los centros nerviosos, ó por procesos que radican en estos últimos.

La herencia tiene importancia indudable, pues los hijos de epilépticos, histé-

ricos, alcohólicos, vesánicos, ó de individuos que ofrecen simplemente un temperamento nervioso decidido, son los preferentemente atacados por esta enfermedad; hecho muy natural, porque su sistema nervioso goza de una movilidad rayana con la anormal, aun cuando contenida al principio en los límites del fisiologismo. También forma parte de las influencias morbígenas que arrancan de los progenitores la heredo-sífilis, cuyo mecanismo patogénico puede referirse, ya á la debilidad orgánica que imprime en el organismo infantil, ó bien á alguna lesión sífilítica, y en este último caso puede explicarse su acción por el procedimiento correspondiente á uno de los órdenes de causas que voy á indicar á continuación.

Entre los estímulos á distancia figuran la dentición y los vermes intestinales, cuya interpretación patogénica entra en las líneas generales de la sobreexcitación determinada por estas causas en los centros nerviosos.

Los procesos intracraneales ó que sin tener semejante asiento llevan su eco al encéfalo, como la debilidad que acompaña á la convalecencia de padecimientos muy depauperantes, en cuyo caso se trata probablemente de anemia cerebral. La acción de estas causas inmediatas se explica fácilmente en caso de anemia, por defecto de estímulo fisiológico, debido á escasez circulatoria ó nutritiva; y cuando existen estados morbosos intracraneales hiperémicos, inflamatorios ó neoplásicos, por sobreestímulo anormal ocasionado por los mismos elementos integrantes del proceso, ó por la compresión que hacen sufrir al encéfalo.

ANATOMÍA PATOLÓGICA.—Es hasta ahora negativa; pues como es rara esta enfermedad, ha habido pocas ocasiones de practicar autopsias, y las pocas que se han efectuado no han proporcionado datos positivos. Por consiguiente, hay motivos para suponer que se trata de una neurosis, cuya naturaleza es análoga á la de la epilepsia, según Feré, é idéntica en opinión de West y de Descroizilles.

Encuentro admisibles estas interpretaciones nosológicas miradas en principio, pero inadmisibles en parte en el terreno de los hechos. En efecto, hay que resolver los dos siguientes problemas: 1.º, posibilidad de que en el espasmo salutatorio se trate de una epilepsia poco intensa y desnaturalizada; y 2.º, que el tic de Salaam constituya una causa predisponente de esta última enfermedad.

El primer punto, aunque no niego su posibilidad, le creo muy improbable. Es verdad que la epilepsia ofrece múltiples grados y modalidades, pues entre el vértigo epiléptico y los terribles ataques del gran mal hay muchas formas intermedias, como es cierto también que las condiciones especiales de los niños pueden inducir modificaciones en el cuadro sintomático; pero ni una ni otra circunstancia son suficientes á borrar las diferencias, que yo considero esenciales, existentes á veces entre ambos estados morbosos, pues en mi opinión todas las formas de la epilepsia genuina se acompañan de turbación mental en más ó me-