

Museo Nacional de Medicina

WWW.MUSEOMEDICINA.CL JULIA E. GUTIÉRREZ C.

Museo Nacional de Medicina
WWW.MUSEOMEDICINA.CL

Museo Nacional de Medicina
WWW.MUSEOMEDICINA.CL

MIOPATIAS PRIMITIVAS PROGRESIVAS

Museo Nacional de Medicina
WWW.MUSEOMEDICINA.CL

Museo Nacional de Medicina
WWW.MUSEOMEDICINA.CL

Museo Nacional de Medicina
WWW.MUSEOMEDICINA.CL

MEMORIA DE PRUEBA

para optar al grado de Licenciado en la Facultad de Medicina de la Medicina
Farmacia de la Universidad de Chile

Museo Nacional de Medicina
WWW.MUSEOMEDICINA.CL



Museo Nacional de Medicina

WWW.MUSEOMEDICINA.CL

Museo Nacional de Medicina
WWW.MUSEOMEDICINA.CL



Museo Nacional de Medicina
WWW.MUSEOMEDICINA.CL

Museo Nacional de Medicina
WWW.MUSEOMEDICINA.CL

SANTIAGO DE CHILE

IMPRENTA I ENCUADERNACION UNIVERSITARIA

TALLERES, GAY 1765-67.—OFICINA, BANDERA, 41.

1904

Museo Nacional de Medicina

WWW.MUSEOMEDICINA.CL JULIA E. GUTIÉRREZ C.

Museo Nacional de Medicina
WWW.MUSEOMEDICINA.CL

✓ TUCH
MED
1904
G 984 m
C.1

Museo Nacional de Medicina
WWW.MUSEOMEDICINA.CL

Museo Nacional de Medicina
WWW.MUSEOMEDICINA.CL

Museo Nacional de Medicina
WWW.MUSEOMEDICINA.CL

MIOPATIAS PRIMITIVAS PROGRESIVAS

Museo Nacional de Medicina
WWW.MUSEOMEDICINA.CL

Museo Nacional de Medicina
WWW.MUSEOMEDICINA.CL

MEMORIA DE PRUEBA
para optar al grado de Licenciado en la Facultad de Medicina y
Farmacia de la Universidad de Chile



Museo Nacional de Medicina
WWW.MUSEOMEDICINA.CL

Museo Nacional de Medicina
WWW.MUSEOMEDICINA.CL



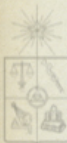
Museo Nacional de Medicina
WWW.MUSEOMEDICINA.CL

Museo Nacional de Medicina
WWW.MUSEOMEDICINA.CL

SANTIAGO DE CHILE
IMPRENTA I ENCUADERNACION UNIVERSITARIA

TALLERES, GAY 1765-67.—OPICINA, BANDERA, 41.

1904



Museo Nacional de Medicina
WWW.MUSEOMEDICINA.CL



Museo Nacional de Medicina
WWW.MUSEOMEDICINA.CL



Museo Nacional de Medicina
WWW.MUSEOMEDICINA.CL



Museo Nacional de Medicina
WWW.MUSEOMEDICINA.CL



Museo Nacional de Medicina
WWW.MUSEOMEDICINA.CL



Museo Nacional de Medicina
WWW.MUSEOMEDICINA.CL



Museo Nacional de Medicina
WWW.MUSEOMEDICINA.CL



Museo Nacional de Medicina
WWW.MUSEOMEDICINA.CL



Museo Nacional de Medicina
WWW.MUSEOMEDICINA.CL



Museo Nacional de Medicina
WWW.MUSEOMEDICINA.CL



Museo Nacional de Medicina
WWW.MUSEOMEDICINA.CL



Museo Nacional de Medicina
WWW.MUSEOMEDICINA.CL



Museo Nacional de Medicina
WWW.MUSEOMEDICINA.CL



Museo Nacional de Medicina
Dedicatoria
WWW.MUSEOMEDICINA.CL

Al Profesor de Clínica de enfermedades nerviosas

Dr. Augusto Orrego Luco



La Autora

*La madre de mi hijo
de edad que de buena
que fue acometida de síntomas de infección (escalofríos, malestar, curvatura, inapetencia, fiebre)
que se presentó en el fondo del parto es
del tórax hasta el punto que dió
alguno tiempo apareció una erupción ve
siculosa que empezó por dos vesículas del tamaño
de diez centavos, situadas, la una en la parte media
del estómago, a la altura del cuarto espa
costal y la otra al nivel de la cuarta apófisis*



Museo Nacional de Medicina
WWW.MUSEOMEDICINA.CL



Museo Nacional de Medicina
WWW.MUSEOMEDICINA.CL



Museo Nacional de Medicina
WWW.MUSEOMEDICINA.CL



Museo Nacional de Medicina
WWW.MUSEOMEDICINA.CL



Museo Nacional de Medicina
WWW.MUSEOMEDICINA.CL



Museo Nacional de Medicina
WWW.MUSEOMEDICINA.CL



Museo Nacional de Medicina
WWW.MUSEOMEDICINA.CL



Museo Nacional de Medicina
WWW.MUSEOMEDICINA.CL



Museo Nacional de Medicina
WWW.MUSEOMEDICINA.CL



Museo Nacional de Medicina
WWW.MUSEOMEDICINA.CL

MIOPATÍAS PRIMITIVAS PROGRESIVAS

Tres casos de miopatía primitiva, progresiva, tipo Leyden Mœbius observados en la familia Acuña Sande, residente en Santiago de Chile (Nataziel 156) en una casa oscura i húmeda en que hai establecido un taller de mecánica.

El estudio clínico de estos tres casos i un corto resumen de la enfermedad, me servirán de tema para cumplir con los reglamentos universitarios.

ANTECEDENTES HEREDITARIOS

La madre, de nacionalidad argentina, de 35 años de edad, gozó de buena salud hasta los 12 años, en que fué acometida de síntomas de infección (escalofríos, malestar, curvatura, inapetencia, fiebre) seguidos de una puntada en el fondo del cuarto espacio intercostal izquierdo, con irradiaciones por el lado izquierdo del tórax hasta el dorso, que duró 15 días; al mismo tiempo apareció una erupción vesiculosa que empezó por dos vesículas del tamaño de diez centavos, situadas, la una en la parte media del cuerpo del esternon, a la altura del cuarto espacio intercostal i la otra al nivel de la cuarta apófisis



Museo Nacional de Medicina
WWW.MUSEOMEDICINA.CL



espinosa dorsal, que se unieron muy pronto por una faja de vesículas muy pequeñas de un ancho de dos traveses de dedo, mas o menos, estendidas en el lado izquierdo del torax entre el cuarto i quinto espacio intercostales; quedan como vestijios, cicatrices blancas nacaradas, al nivel de la parte media del cuerpo del esternon i de la cuarta apófisis espinosa dorsal (Herpes zoster).

Desde la edad de trece años, por cualquiera impresion moral sentia angustia i adormecimiento en las sienes, lengua i paladar, que se acompañaban de movimientos de rotacion i adduccion de las estremidades superiores.

Menstruó a los 15 años, pero solo cuatro meses fueron abundantes, regulares i coloridas sus reglas, despues han tenido los caractéres inversos.

Dice que a los 17 años bebia vinagre i que, como consecuencia, tuvo vómitos biliosos i perturbaciones dijestivas; se le aconsejó «El pagliano,» del que tomó cuatro frascos que le produjeron dolores intestinales intensos i deposiciones mucosas. Pocos dias despues, segun dice ella, tuvo una sensacion de ardor en las caderas i espulsó de la vagina un líquido blanquecino claro en cantidad de una cucharada mas o menos, líquido que segun los datos que dá, espulsa hasta ahora cada vez que toma algun licor.

A los 18 años se acentuaron los fenómenos nerviosos que habia notado a los 13.

Casó a la edad de 20 años.

Presenta actualmente los estigmas de la histeria.

Tuvo dos abortos i 8 niños de término (2 hombres i 4 mujeres) en el órden siguiente:

I. Una niña hoy de catorce años, miopática.

II. Una niña que murió de once meses, con síntomas de meningitis.

III. Otra niña que murió tambien de once meses, con los mismos síntomas.

IV. Un aborto de dos meses.

V. Una niña, hoy de nueve años, miopática,

VI. Un aborto de tres meses.

(Despues del aborto tuvo un ataque nervioso).

VII. Una niña, hoy de ocho años, normal. No presenta ningun estigma de lúes hereditaria. Demuestra mucha fuerza muscular. Ha tenido dos veces laringitis i bronquitis i ha quedado con ronquera. Desarrollo intelectual precoz. Le salieron los primeros dientes i anduvo a la edad comun. Tuvo un catarro intestinal poco intenso en el primer año.

VIII. Un niño al presente de seis años, miopático.

IX. Un niño de cinco años enteramente sano, sin ningun estigma de lúes hereditaria. Tuvo un ligero catarro intestinal en el primer año.

X. Una niña de cuatro años, normal, no tiene ningun estigma de heredo-lúes. Ha tenido tres ataques diagnosticados de histéricos por el doctor Maturana. Catarro intestinal en el primer año. Durante el parto de esta última tuvo un ataque nervioso por una impresion de susto. A los veintidos dias del parto, hizo una caminata de una legua i fue acometida de una metrorrjia poco abundante, que le duró once meses, al cabo de los cuales se hizo raspaje del útero.

El abuelo materno murió a los cuarenta i cinco años de edad, de aneurisma.

La abuela materna, de setenta años, vive i goza de buena salud.

De los tíos maternos, unos son sanos i tienen hijos bien musculados, una tia anduvo a los tres años de edad; un tío murió de derrame cerebral; otra tia murió tísica i otra a los cuarenta i cinco años de aneurisma.

El padre, chileno, tenia lúes i blenorrajia ántes de casarse, en los primeros años de su matrimonio tuvo dos veces ataque de blenorrajia aguda. Se queja actualmente de dolores en la cintura i en una rodilla.



Los tios paternos son sanos i tienen hijos bien musculados.

No ha habido atrofia muscular en la familia, ni por la línea materna ni paterna.

Resúmen de los antecedentes: lúes del padre e histeria de la madre:

OBSERVACION N.º 1



Zulema Acuña Sande. Catorce años. Nació en San Juan (Argentina) en 1890.

Nació de término. El parto fué fácil i durante el embarazo tuvo su madre perturbaciones dijestivas; no podia comer sino alimentos líquidos en pequeña cantidad, con los sólidos sentia fatigas, durante los últimos meses espulsó por la vajina un líquido mucoso.

Fué criada con biberon durante seis meses: cuatro con leche de vaca i dos con leche de burra. Al fin del primer mes de esta alimentacion artificial, fué acometida de fiebre, vómitos, deposiciones verdes cargadas de mucosidades i meteorismo (catarro intestinal). La alimentacion natural la mejoró al sétimo mes, pero el catarro le repitió varias veces al darle otros alimentos. A los seis meses le salieron los primeros dientes i balbuceó las primeras palabras. A los trece meses dió los primeros pasos (1).

A fines del 91 (un año) se la sorprendió comiéndose un pomo de pintura (amarillo del rei). Inmediatamente se presentaron síntomas de envenenamiento, que se disiparon pronto mediante prescripciones de un facultativo, quedando solo vestijios de un catarro intestinal.

En 1893, coqueluche, que duró seis meses.

En 1894, otitis supurada doble, corizas frecuentes, fiebre eruptiva (escarlatina). En esta misma fecha

(1) Después del destete ganglios infartados en el cuello.

principió a perder el apetito, a enflaquecerse i sentirse mui débil. Al andar se cansaba mucho i se caía con frecuencia porque se le doblaban las rodillas. Acusaba dolores de piernas.

En Febrero del 95 fiebre alta con convulsiones, permaneció en cama veinte dias. La dificultad en la marcha se acentuó como tambien la debilidad. En los años 98 i 99 experimentó sensacion de comezon en todo el cuerpo, mucho mas acentuada en el dorso. Tambien se quejó i se queja hasta ahora de frio en las estremidades, sobre todo en el lado izquierdo.

EXÁMEN FÍSICO HECHO EL AÑO DE 1900

Desnudada la enfermita, lo primero que se nota es la falta de armonía en las formas, los antebrazos aparecen mas voluminosos que los brazos, los hombros un poco echados hácia adelante, los omoplatos mui salientes, la columna vertebral presenta una curvatura de concavidad posterior, el vientre prominente, los muslos adelgazados, principalmente en su tercio inferior.

La estacion de pié es dificultosa i para mantenerla necesita apoyarse en la punta de los piés, le es completamente imposible apoyarse en sus talones a consecuencia de que los musculos posteriores de la pierna son sitio de una retraccion fibro tendinosa. Por esta misma causa se presenta la actitud de pié caído. El clónus del pié no es mui manifiesto. Reflejos patelares abolidos.

La marcha es característica (en canard). Los cambios de posición le son mui dificultosos, levantarse del suelo le es completamente imposible, sólo puede hacerlo afirmándose en algun mueble o persona que esté a su alcance i sentada lo hace apoyándose en su propio cuerpo.





CIRCUNFERENCIA DEL MUSLO

	Derecho	Izquierdo
Tercio superior	0,31 metro	0,31 metro
Tercio medio	0,29 »	0,28 »
Tercio inferior	0,23 »	0,22 »
Al nivel de la parte mas ancha de la pantorrilla	0,23 »	0,23 »

El pliegue glúteo derecho un poco mas bajo que el izquierdo.

MIEMBRO SUPERIOR, BRAZO

	Derecho	Izquierdo
Tercio superior	0,18 metro	0,17 metro
Tercio medio	0,16½ »	0,16 »

Las fuerzas están mui debilitadas, solo marca seis con el dinamómetro en ambas manos.

No hai reaccion de degeneracion ni contracciones fibrilares.

El aparato circulatorio i respiratorio normales.

La sensibilidad intacta.

Vista normal.

Dientes con estrías longitudinales, aserrados en sus bordes i mal implantados.

Se sometió a un tratamiento específico i aplicaciones eléctricas, però no tomó sino tres frascos de Jarabe de Jibert; se le aplicó electricidad durante dos años (1901 i 1902) al cabo de los cuales ya no se la pudo llevar a la clínica por la impotencia muscular que se ha ido acentuando dia a dia hasta presentar en la actualidad el cuadro que vamos a exponer.

La salud jeneral deja que desear; sus reglas, que aparecieron solo este año, son irregulares i desco-

loridas, sale a veces por la uretra un líquido blanquecino, espeso, ha tenido eritema de los grandes labios; corazon, pulmones, riñones normales; inteligencia, bien desenvuelta; dijiere mal los alimentos i las carnes negras (lentería), las carnes blancas i legumbres bien soportadas, los primeros alimentos provocan deposiciones cargadas de mucosidades, deseos frecuentes de orinar i orinas turbias; sufre de estitquez, de cinco a nueve dias, cuando no toma purgantes.

feculentos

EXAMEN

Cuatro traveses de dedo por encima del codo i en la parte esterna del brazo presenta una mancha pigmentada, elíptica, de dos centímetros en el mayor diámetro i de uno en el menor (1). En la parte media de la espalda hai una erupcion de pequeñas pápulas.

Cara apática, pero ningun músculo de la mimica facial ni de los órganos anexos a la cara está tomado.

La mayor parte de los movimientos activos han desaparecido i los que quedan son mui limitados i lentos en ejecutarse; la conducen en brazos de un lugar a otro, porque sus estremidades inferiores están inertes; la visten porque las superiores apenas conservan un resto de energía que no le permite sino llevar los alimentos a la boca. La posicion de pié es imposible. La mantienen en una silla, afirmándole los piés en un piso i pasándole una venda al nivel de las últimas costillas, que amarran en el respaldo de la silla. De esta manera puede sostener el tronco, mas o ménos derecho, que se desliza i cae sin ese sosten i evitar los dolores de la

(1) Existe desde el nacimiento en cuya época era mucho mas pequeña.

columna vertebral que le produce la traccion ejercida por el peso del cuerpo hácia adelante. Le afirman los brazos en la mesa al comer i con la cabeza inclinada lleva los alimentos a la boca con movimientos mui lentos i limitados en sus estremidades superiores.



Esta imagen se encuentra con restricción de acceso

El **acrómion**, es inclinado hácia adelante, hace una eminencia considerable a ámbos lados. El tórax presenta una desviacion en masa hácia el lado izquierdo. El vientre es prominente i los pliegues inguinales



profundamente escavados entre el abdómen i los muslos. La columna vertebral presenta una doble curvatura; escoliosis dorsal i lordosis lumbar mui exajerada. La pelvis está echada hácia atras i las nalgas siguiendo este movimiento prominan en el mismo sentido. Hai una serie de pliegues transversales en el lado izquierdo del tórax, estendidos desde el ángulo inferior del omóplato hasta el sacro. El borde espinal del omóplato desprendido del tórax dista de él como tres centímetros en el lado derecho i uno en el izquierdo; no es paralelo a la línea de las apófisis espinosas sino inclinado de abajo a arriba i de fuera a adentro, inclinacion que es mas marcada en el lado derecho en el cual el ángulo inferior llega a la línea axilar posterior, mientras que en el lado izquierdo no alcanza a esta línea.

Distancia del ángulo inferior al vértice de las apófisis espinosas: Lado derecho, 0,07 metros; Lado izquierdo, 0,06 centímetros.

El ángulo inferior izquierdo está 5 centímetros mas bajo que el derecho. De uno a otro ángulo inferior hai 23 centímetros.

De la parte media del borde espinal al vértice de las apófisis espinosas: Lado derecho, 7 centímetros; lado izquierdo, 9 metros.

Los miembros superiores, muy adelgazados en los hombros i brazos, lo son mucho menos en los antebrazos i manos, los antebrazos en flexion lijera. En los miembros inferiores se observa tambien un mayor adelgazamiento en su raiz, las piernas en semi flexion, los piés en varus equinus marcado.

MOVIMIENTOS

Cuello: movimientos de flexion, estension i rotacion normales; de lateralidad, limitados.





MUSEO NACIONAL DE MEDICINA
MIEMBRO SUPERIOR

Hombros: no existe sino un ligero movimiento de elevacion, los demas movimientos de la articulacion escápulo-humeral, nulos.

La flexion del antebrazo sobre el brazo, lenta en hacerse, no llega al ángulo recto; la estension se hace con brusquedad. Hai una retraccion fibrotendinosa del codo que lo coloca en semi-flexion. Movimiento de supinacion mas enérgico que la pronacion, pero ambos movimientos muy limitados. Resistencia al movimiento de estension pasiva del codo.

Por debajo de la parte media del brazo izquierdo i en la rejion esterna hai una eminencia redondeada, de consistencia muscular, del tamaño de un huevo de gallina.

Muñeca: flexión i estension posibles, adduccion i abduccion limitadas.

Dedos: flexion, estension, adduccion, abduccion i movimientos de lateralidad con mas fuerza que los movimientos anteriores. Al hacer el movimiento de estension se luxa la falanjina sobre la falanje, i la última falanje sobre la falanjina.

En el lado izquierdo, los movimientos, aunque limitados, son mas enérgicos que en el lado derecho.

MEDICIONES.—BRAZO

	D. recho	Izquierdo
<i>Tercio superior</i>	0,18½ metro	0,18½ metro
<i>Tercio medio</i>	0,17 »	0,17½ »



MUSEO NACIONAL DE MEDICINA
ANTEBRAZO

	Derecho	Izquierdo
<i>Tercio superior</i>	0,18 metro	0,19 metro
<i>Tercio inferior</i>	0,15½ »	0,15½ »



Movimientos inspiratorios mas o menos profundos con elevacion de los hombros.

Las masas musculares del tórax i miembro superior, muy disminuidas de volúmen, presentan en unas partes consistencia dura i en otras la normal.

Miembros inferiores: Movimientos de la articulacion coxo femoral, nulos.

Rodilla: flexion mas pronunciada que la estension, pero ambos movimientos muy limitados. La posicion en flexion es menos molesta que la estension. Resistencia a la estension pasiva de la pierna. Retraccion fibro-tendinosa de los músculos de la rejion posterior del muslo i de la pierna que colocan a ésta en flexion forzada.

Luxacion de la articulacion tibio-tarsiana izquierda hacia adentro. Pié varus equinus muy pronunciado. Adduccion i abduccion lijeras del pié.

Dedos: flexion i estension posibles, movimientos de lateralidad irregulares.

CIRCUNFERENCIA DEL MUSLO

	Derecho	Izquierdo
<i>Tercio superior</i>	0,37½ metro	0,37½ metro
<i>Tercio medio</i>	0,31½ »	0,36 »
<i>Tercio inferior</i>	0,25 »	0,27½ »
<i>Pantorrilla parte mas ancha</i>	0,25 »	0,26½ »

Las masas musculares tienen en unas partes consistencia dura i en otras la normal. Son indoloras a la presion. No hai contracciones fibrilares.

Reflejo patelar falta e igualmente el del olécranon. Reflejos oculares i de la farinje normales. Los demas reflejos tendinosos disminuidos en intensidad. Reflejos cutáneos tambien disminuidos.

Hai una gran adiposis sub-cutánea que oculta en parte la atrofia muscular.





Esfínteres sanos.

El trayecto de los nervios no es doloroso a la presión.

Sensibilidad táctil dolorosa, i térmica normal.

No hai perturbaciones subjetivas de la sensibilidad.

La primera parte de la observacion la he tomado del archivo de clínica nerviosa. El estado actual lo he observado en casa de la enferma. No se me permitió sacar mas fotografías que la que presento.



El diagnóstico se impone en este caso, los caracteres clínicos de una miopatía atrófica progresiva son claros. Estos caracteres los voi a esponer en un corto resumen:

I. Principia insidiosamente por debilidad seguida de atrofia, de pseudohipertofia i con mucha rareza de hipertrofia verdadera de los músculos atacados;

II. La atrofia es simétrica i mas marcada en la raiz de los miembros que en las extremidades;

III. Falta de armonía de las formas;

IV. La atrofia es electiva, ataca ciertos grupos musculares con esclusion de otros i los músculos atacados no pertenecen a territorios nerviosos definidos, sino a grupos fisiológicos mas o menos bien circunscritos;

V. Principia en la infancia o la adolescencia, rara vez en la edad adulta;

VI. Es una enfermedad hereditaria i familiar;

VII. La atrofia precede a la parálisis;

VIII. Contracciones fibrilares no existen o son raras;

IX. Las excitabilidades galvánica i farádica de los músculos están disminuidas en proporcion de la atrofia pero no hai reaccion de dejeneracion;



X. La excitacion mecánica de los músculos disminuye tambien en la misma proporcion;

XI. Los reflejos tendinosos se encuentran intactos, disminuidos o abolidos, segun el número de fibras musculares que puedan responder a la excitacion;

XII. Retracciones fibro-musculares que inmovilizan los miembros en semiflexion jeneralmente;

XIII. Evolucion estremadamente lenta;

XIV. Eminencias musculares redondeadas en la parte media de los músculos, que es la menos atrofiada i donde hai manojos primitivos hipertrofiados;

XV. No hai perturbaciones ni objetivas ni subjetivas de la sensibilidad, salvo escepciones;

XVI. No se ve aparecer ni en el curso ni en la terminacion de esta afeccion síntomas bulbares.

Todos estos caracteres los encontramos en este caso; falta solo la heredad homóloga i la simetría absoluta porque la atrofia es mas marcada en el lado derecho. Pero el diagnóstico de *miopatía primitiva progresiva* se impone, como ya lo dije.

Voi a pasar en revista los caracteres de otras parálisis que pueden afectar al sistema neuro-muscular con el fin de eliminarlas del caso presente.

El sistema neuro-muscular tiene su oríjen en la corteza cerebral, en las grandes células piramidales del área rolándica, de donde nacen fibras, que atraviesan el centro oval, los dos tercios anteriores de la cápsula interna, la base de los pedúnculos cerebrales, la parte anterior de la protuberancia i bulbo, se entrecruzan al nivel de las pirámides bulbares i se dividen en dos fascículos: uno directo i otro cruzado que descienden por los cordones ántero-laterales i se ponen en relacion con las células de los cuernos anteriores de la médula; este trayecto constituye el neuron central que por contigüidad se pone en relacion con el neuron periférico que empieza en las células de los cuernos anteriores, de donde



nacen las raíces anteriores que terminan en las placas motoras de los músculos.

Lesionados los neurones central i periférico en cualquier punto de su trayecto, resultan parálisis que, según el sitio de la lesión, se pueden distinguir en cuatro categorías:

- 1.^a Parálisis cerebrales.
- 2.^a Id. mielopáticas.
- 3.^a Id. neuríticas.
- 4.^a Id. miopáticas primitivas

1.º *Parálisis cerebrales* (por lesiones materiales o funcionales—histeria). Sus caracteres son los siguientes:

- a) Son, por lo jeneral, bien localizadas i tienen una topografía fija;
- b) Es raro sean simétricas i bilaterales. Atacan jeneralmente la extremidad de los miembros i nó su raíz;
- c) La parálisis precede a la atrofia;
- d) Los músculos atrofiados presentan contracciones fibrilares;
- e) Los reflejos están exajerados;
- f) Reacciones eléctricas debilitadas, sin reaccion de degeneracion;
- g) Se acompañan de otras manifestaciones cerebrales (perturbaciones de la inteligencia, convulsiones, contracturas, etc.)
- h) Si se trata de una parálisis funcional se encuentran estigmas de histeria.

No podemos, pues, colocar el caso de Zulema en este cuadro.

2.º *Parálisis mielopáticas* (parálisis infantil, mal de Pott, esclerósis lateral amiotrófica, siringomielia).

Caracteres de la atrofia:

- a) Siringomielia, poliomielitís crónica son afecciones del adulto especialmente;

- b) La atrofia es unilateral o bilateral i simétrica, pero ataca mas la extremidad de los miembros que su raíz;

- c) La amiotrofia sucede a la parálisis;

- d) Hai contracciones fibrilares;

- e) Ataca un grupo muscular, un músculo o varios;

- f) Los reflejos están siempre modificados: abolidos en la poliomielitís; exajerados en la esclerósis lateral; abolidos en los miembros superiores, exajerados en los inferiores en la siringomielia; abolidos o suprimidos en las paraplejas póticas;

- g) Hai perturbaciones de la sensibilidad: disociacion siringomiélica, hipoestesia, anestesia;

- h) No solo los músculos están atrofiados sino aun los huesos, como en la parálisis infantil;

- i) Se puede ver aparecer en el curso o en la terminacion de estas afecciones el sindroma labio-glosarínjeo (esclerósis en placa, siringomielia, poliomielitís);

- j) Hai reaccion de degeneracion.

Tampoco este cuadro corresponde al de nuestra enferma.

3.º *Parálisis neurítica*. Caracteres de la atrofia:

- a) Topografía: es mui raro sea bilateral i simétrica aunque se jeneralice, evoluciona sin orden, sin sistematizacion, atacando un lado u otro del cuerpo, un grupo muscular o un músculo;

- b) Ataca primero la extremidad de los miembros;

- c) La atrofia es precedida de dolor i el trayecto de los nervios es doloroso. Hai perturbaciones objetivas de la sensibilidad casi constantes en el territorio de los nervios atacados (anestesia, hipoestesia, etc.);

- d) Existen perturbaciones vaso-motrices (enfriamiento de las extremidades, cianósis, edema, hiperhidrósis);

- e) Perturbaciones tróficas cutáneas (ictiósis, glossy skin, caída de las uñas, mal perforante);

- f) No hai contracciones fibrilares;
- g) Reflejos disminuidos o abolidos;
- h) Hai reaccion de degeneracion;
- i) Existencia de un factor etiológico; infecciones, intoxicaciones por el plomo, arsénico, alcohol.

Este cuadro es mui distinto al de nuestra enferma.

Las dos neuritis que se pueden encontrar en la infancia son: la amiotrofia del tipo Charcot-Marie i la neuritis intersticial hipertrófica de Dejerine i Sottas.

Caractéres de la primera: enfermedad hereditaria i familiar, ataca primero los músculos de los piés i en seguida los de las piernas, manos i antebrazos.

Caratéres de la segunda afecion: enfermedad familiar, jeneralmente principia en la infancia, ataca los miembros de la estremidad en su raiz, se acompaña de dolores fulgurantes i perturbaciones objetivas de la sensibilidad, ataxia, cifo-escoliosis, sindroma de Argyll Robertson, la palpacion de los nervios permite constatar su hipertrofia i su dureza.

¿En qué tipo de los diversos que se han descrito podemos colocar este caso?

Los principales tipos clínicos son los siguientes:

TIPO LANDOUZY-DEJERINE

Segunda infancia o adolescencia. Principia por los músculos de la cara, en seguida son tomados sucesivamente: trapecio, romboidal, deltóides, bíceps, braquial anterior, tríceps, supinador, radiales, i en los miembros inferiores: glúteos, femorales i rejion ántero-esterna de la pierna. Duran 30 o 40 años ántes de llegar a la impotencia.

Museo Nacional de Medicina
WWW.MUSEOMEDICINA.CL

TIPO JUVENIL DE ERB

Principia en la juventud. Se inicia en el miembro superior, pero en algunos casos empieza en las



masas sacro lumbares i en los miembros inferiores. Ataca sucesivamente: bíceps, braquial anterior, supinador largo i deltóides; infra i supra espinosos respetados. Estremidades inferiores i cara puede estar tomadas.

TIPO ZIMMERLIN

Amiotrofia familiar i hereditaria. Solo los músculos de la mitad superior del cuerpo son atacados, los miembros inferiores respetados.

TIPO LEYDEN-MOEBIUS

Primera infancia. Principia masa saco-lumbar, estremidades inferiores, estremidades superiores, a veces cara. Al llegar a la pubertad reducidos a la impotencia.

En este último tipo colocamos a nuestra enferma. Sentemos, pues, el diagnóstico de miopatía primitiva progresiva, tipo Leyden Mœbius.

OBSERVACIONES

Renée Acuña Sande. Llegó al servicio de policlínica del doctor Orrego Luco el 17 de Mayo de 1904.

Durante el embarazo de Renée tuvo su madre perturbaciones digestivas.

Nació de término despues de un parto normal. Le salieron los primeros dientes i balbuceó las primeras palabras a los seis meses. Anduvo a los doce meses. Se crió con ama i fué atacada en el primer año, en varias ocasiones, de fiebre, deposiciones verdes cargadas de mucosidades i meteorismo (catarro intestinal).

A los 13 meses tuvo un tortícolis. Despues del destete, ganglios infartados en el cuello.

Hasta la edad de 5 años (1900) era mui gorda i fuera de las perturbaciones digestivas, que la ataca-



Museo Nacional de Medicina
WWW.MUSEOMEDICINA.CL



Museo Nacional de Medicina
WWW.MUSEOMEDICINA.CL

Museo Nacional de Medicina
WWW.MUSEOMEDICINA.CL

Museo Nacional de Medicina
WWW.MUSEOMEDICINA.CL



ban cada vez que comia algun alimento pesado, no se habia notado en ella nada de anormal. En este año despues de una impresion de susto, cambió de caracter, su viveza habitual se transformó en tristeza.

Diferentes posiciones que toma René para pasar de la posicion horizontal a la vertical



En 1901 (6 años) debilidad en las extremidades inferiores, andaba afirmándose en los objetos que encontraba a su paso con el cuerpo un poco echado hácia atras, las piernas separadas i balanceándose. A fines de este año, enflaquecimiento i disminucion de fuerzas en las extremidades superiores. Al levantarse del suelo lo hacia afirmando primero las rodillas i la palma de las manos i llevando el tronco a la vertical poniendo en extension forzada las



extremidades superiores e inferiores sin tomar nin-apoyo ni en sí misma ni en los objetos vecinos.

En 1902 (7 años) la punta de los piés se inclinó hácia adentro. La vió el doctor Maturana quien le recetó glicero-fosfato de cal i emulsion de Scott; un farmacéutico le dió ademas jarabe yodo-tánico. En este año se caia con frecuencia al correr, se le do-



blaban las rodillas i se iba al suelo. Aprendió a leer en 3 meses.

En 1903 (8 años) se le aplicó cinturón eléctrico del que quedan como vestijios cicatrices blancas, realizadas en el epigastrio. Los golpes eran frecuentes en esta época al andar, ya la enfermita no podia correr. Este año tuvo ascarides lumbricoides.

Se levantaba del suelo poniéndose primero en cuatro piés i afirmándose despues en sí misma con

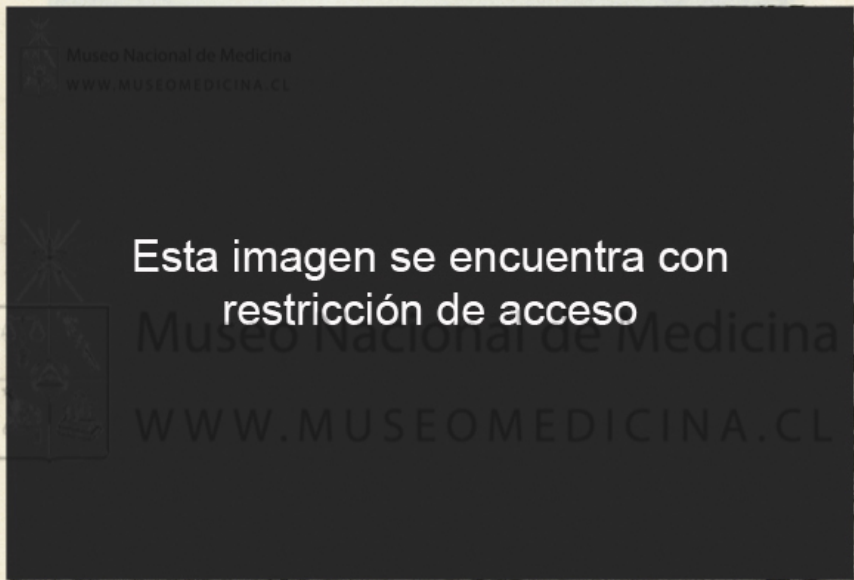


sus extremidades superiores, escalonándose desde los pies hasta el muslo para llegar a la posición vertical.

El estado actual es el siguiente:

EXAMEN

Apetito malo. Se renueva el catarro intestinal con cualquier alimento pesado. Corazon, pulmon,



Esta imagen se encuentra con restricción de acceso

III

riñones, normales. Intelijencia bien desenvuelta. Panículo adiposo regular. Infartos ganglionares por delante del esterno-cleido mastoideo en el cuello. No hai desigualdades en los huesos.

Dientes: Implantacion desigual. En la mandíbula superior: dos incisivos medios en paleta, colocados en ángulo i separados; incisivos laterales pequeños con estrías longitudinales i bordes dentados.

En la mandíbula inferior los dientes son pequeños con estrías longitudinales i bordes dentados.

Fosas nasales: congestión del concha inferior. Hipertrofia de la amígdala izquierda.



Esta imagen se encuentra con restricción de acceso

IV

Carca: ningun músculo está tomado.
Posicion de pié: la cabeza i parte superior del tronco mui echados hácia atras, la columna dorso-

lumbar describe una curva de concavidad posterior formando una ensilladura, cabeza levantada, brazos caídos, pies juntos, con las puntas inclinadas hacia dentro, sosteniéndose sobre ellas.

Posicion sentada: Se mantiene siempre inclinada hacia un lado; para pasar de esta posicion a la vertical, acentúa mas esta inclinacion i se apoya en algun objeto vecino con las dos manos.

Quando está acostada no puede levantarse sino con dificultad; inclina el tronco hacia uno i otro lado hasta afirmar las dos manos en un lado, flexiona los muslos sobre la pélvis i las piernas sobre los muslos, se sienta, afirma en seguida las manos i las rodillas en el suelo, busca un objeto vecino para apoyarse, i una vez encontrado, flexiona los antebrazos sobre el brazo i afirma los antebrazos sobre ese objeto, i el pecho sobre los antebrazos, i por una serie de esfuerzos en que pone en estension exajerada sus estremidades inferiores, se afirma, por fin, en la palma de las manos i lleva el tronco a la posicion vertical, haciendo con éste movimientos de lateralidad i de vaiven de arriba a abajo.

Marcha: echa el tronco hacia atras, desprende el pié derecho del suelo, lo lleva hacia adelante arrastrando lijeramente la punta i lo afirma por la punta i el borde interno del pié; al mismo tiempo inclina el tronco al lado izquierdo con un lijero movimiento de rotacion, inclina en seguida el tronco al lado derecho, mientras que el pié izquierdo arrastrado, es colocado hacia adelante. La marcha es, pues, característica «en canard».

Desnudada la enfermita se nota falta de armonía en las formas, curvatura lumbar de concavidad posterior, omóplatos separados del tórax, dos centímetros mas o menos, borde espinal paralelo a la línea de las apófisis espinosas i distante de ella seis centímetros, en el movimiento de adduccion forzado queda paralelo, ángulos inferiores de los dos omópla-



tos igual altura a ámbos lados. Pectorales mui disminuidos de volúmen, hombros i brazos igualmente, antebrazos i manos volúmen normal. Miembro inferior mas delgado en su raiz que en su estremidad, que conserva su volúmen normal.

Abdómen aumentado de volúmen, pliegues inguinales mui marcados.

Consistencia muscular: deltoides dura, demas músculos, normal.

Miembro superior. Disminucion de la exitabilidad eléctrica en el deltoides del lado izquierdo, mui disminuida en la porcion larga del bíceps en ámbos lados, en los pectorales casi ha desaparecido, los demas músculos reaccionan normalmente.

Movimientos brazos: abduccion, puede llevar el brazo hasta la posicion vertical; adduccion, se puede efectuar aunque con poca fuerza, flexion i extension debilitadas, circunduccion i rotacion, débiles.

Antebrazo: estension mas enérgica que la flexion pronacion i supinacion, normales.

Mano i dedos: todos los movimientos se verifican:

MEDICIONES

	Derecho	Izquierdo
<i>Brazo a 8 centímetros del pico del elecranon</i>	0,16 metro	0,16 metro
<i>Antebrazo parte mas ancha</i>	0,16½	0,15½

Miembro inferior: pié caído, punta inclinada hacia dentro.

Movimientos: Muslo. Flexion i extension limitadas, estension menos enérgica en el lado derecho, adduccion i abduccion dificultadas, rotacion i circunduccion, nulas.

Rodilla: flexion i estension normales.



Pié: flexion mas limitada que la estension, abduccion mas que la adduccion.

Disminucion de la excitabilidad eléctrica en los gluteos.

MEDICIONES

Derecho

Muslo a 14 centímetros de la espina iliaca, antero superior

0,28½ metro 0,29½ metro

Pantorrilla parte mas ancha

0,24 0,24

No hai perturbaciones respiratorias imputables a la parálisis del diafragma.

Orina clara, blanco amarillenta, densidad 1,014; reaccion acida. No hai albúmina, fosfatos ni azúcar.

Sensibilidad normal: no hai perturbaciones subjetivas de la sensibilidad.

Reflejo patelar disminuido.

En Mayo del presente año se la sometió al tratamiento de tablóides de cápsula supra renal.

De Mayo a Agosto aumentó 80 decágramos de peso.

En este caso el diagnóstico tambien se impone: el principio en la infancia, la evolucion lenta i progresiva, el predominio de la atrofia en la raiz de los miembros, la disminucion de los reflejos a proporcion de la atrofia, el estado de las reacciones eléctricas, la falta de contracciones fibrilares, hacen que no se dude del diagnóstico de miopatía atrófica progresiva i la localizacion de la atrofia i demas caracteres ya enumerados hacen que se coloque en el mismo tipo (Leyden Möebius).



OBSERVACION N.º 3

Julio Acuña Sande, 6 años.

Nació de término. Le salieron los primeros dien-



Esta imagen se encuentra con restricción de acceso



tes i balbuceó las primeras palabras a los 6 meses. Anduvo a los 14 meses.

Durante el embarazo perturbaciones dijestivas de la madre. Parto normal.



Se cria con ama.

Primer año, catarro intestinal.

2 años (1901) otitis doble supurada que dura hasta ahora. Este mismo año empieza a enflaquecer, a echar el cuerpo hácia atrás i a sentir debilidad en las estremidades inferiores. Andaba afirmándose en los objetos i se caía con frecuencia porque se le doblaban las piernas; la escala la subía afirmándose.

5 años (1902). Debilidad en las estremidades superiores i mayor enflaquecimiento, mas marcada la inclinacion del tronco hácia atrás i su marcha es característica « en canard ».

Estado actual: no hai adenopatías; corazon, pulmones, riñones, normales; no hai desigualdades en los huesos.

Panículo adiposo, escaso.

Dientes: mandíbula superior: implantacion desigual, pequeños incisivos laterales con estrías longitudinales i bordes dentados, incisivos medios en paletas; mandíbula inferior: dientes pequeños con estrías longitudinales i bordes dentados.

Conjestion del cornete inferior, adenoides poco marcadas, hipertrofia de la amígdala derecha.

Tímpano: perforacion pequeña, varias cicatrices, retraccion al nivel del martillo (oido izquierdo).

Orina: densidad 1,016, reaccion ácida, no hai albúmina, fosfatos, ni azúcar.

Hombros: echados hácia adelante, hombro izquierdo mas alto que el derecho; pectorales casi han desaparecido; deltoides disminuidos de volúmen en ámbos lados; mui marcado el hueco infra claviclar. Se ven las costillas. Lijera gotera a lo largo de toda la parte media del esternon. Brazos i hombros mas delgados que los antebrazos i manos. Omóplatos desprendidos del tórax, forman la escapulae alatae clásica, omóplato izquierdo como un centímetro mas alto que el derecho, borde espinal paralelo a la



línea de las apófisis espinosas. Curvatura lumbar mui acentuada. Miembros inferiores mas delgados en su raiz.

Posicion de pié: cabeza levantada, brazos caidos, piernas lijeramente separadas.



Esta imagen se encuentra con restricción de acceso

Marcha « en canard ».

Se levanta del suelo afirmándose en sí mismo, escalonándose desde las piernas hasta el muslo.

Distancia del borde espinal del omóplato al vértice de las apófisis espinosas, cinco centímetros a ámbos lados,

Movimientos del cuello: normales.





Miembro superior: ligeramente debilitados en el hombro, los demás movimientos se efectúan normalmente.

MEDICIONES. BRAZO

	D. derecho	Izquierdo
8 centímetros del pico del olecrano	0,14½ metro	0,14½ metro
Antebrazo, parte media	0,14	0,14

En el miembro inferior solo los movimientos de la articulacion coxo femoral se encuentran debilitados.

MEDICIONES

	Derecho	Izquierdo
Muslo: a 14 centímetros de la espina iliaca antero superior	0,27½ metro	0,27½ metro
Pantorrilla, parte mas ancha	0,21½	0,21½

Reacciones eléctricas normales en los miembros superior e inferior.

No hai contracciones fibrilares.

Esfínteres sanos.

Masas musculares indoloras a la presion e igualmente el trayecto de los nervios.

Por las razones que ya he espuesto diagnostico tambien en este caso miopatía atrófica progresiva tipo Leyden Möebius.

CONCLUSIONES

1.º En estos tres casos de miopatía obran aparentemente dos factores etiolójicos que son: la histeria

materna como herencia neuropática heteróloga i la sífilis paterna. Da cierta importancia a este último factor el hecho de que no se manifiestan estigmas de lúes hereditaria en los hermanos en quienes la miopatía no se ha desarrollado, por lo ménos, en la edad en que ha atacado a los hermanos que presentan los estigmas de esa herencia;

2.º El carácter familiar es marcado en estos casos; son atacados tres hermanos (dos mujeres i un hombre), en dos de ellos empieza la enfermedad a los cuatro años i en uno a los seis.

3.º El diagnóstico de miopatía atrófica progresiva se impone en los tres casos así como su clasificación en el mismo tipo, Leyden Möebius.

Cual será el fin de estos niños? Se ha observado en casos análogos que al llegara la pubertad quedan condenados a la impotencia absoluta (como Zulema) hasta que una afeccion pulmonar aguda (conjestion, neumonia, bronco-neumonia) o crónica (tuberculosis) concluye con su vida.

Para concluir diré unas cuantas palabras sobre la etiología, anatomía patológica i tratamiento de esta enfermedad, que tomo del Tratado de medicina de CHARCOT i HOUGHARD.

ETIOLOJÍA

La etiología de esta afeccion es muy oscura. Todo lo que se sabe hoi dia sobre este punto es que se trata de una enfermedad hereditaria, familiar i de la infancia o adolescencia.

La herencia neuropática puede ser homóloga o heteróloga, directa o colateral i parece que la herencia materna es la mas comun. Cuando la herencia es homóloga faltan con mucha rareza los casos de miopatía i son, entónces, múltiples. A veces nace un cierto número de miopáticos de un padre i de una madre sanos.



No solo ataca esta enfermedad familias enteras sino que se observa en varias jeneraciones sucesivas, hasta 10, pudiendo ser afectados uno solo o varios miembros de una misma familia. A veces se escapa una jeneracion, la que está representada por un hijo único. Despues de haber atacado un cierto número de jeneraciones se estingue. En las familias de miopáticos, mueren muchos niños en la primera i segunda infancia i, como los casos de miopatia van aumentando en número de jeneracion en jeneracion, la confluencia de estos dos factores trae la estincion de la familia al cabo de un cierto número de descendencias.

Por escepcion aparece esta enfermedad en la edad adulta (despues de veinte años) como el caso de Joffroy-Achard en que se trataba de una mujer de 55 años, histérica i sifilítica, en cuya autopsia no se encontró lesiones del sistema nervioso central ni periférico.

El sexo parece no tener influencia. Se ha dicho que la parálisis pseudo-hipertrofica es mas comun en los niños que en las niñas, pero esta opinion depende sólo de las estadísticas.

Se puede observar en una familia el mismo tipo o distintos tipos de la afeccion.

Como causa ocasional se ha hablado de la fatiga muscular porque muchos enfermos se habian dedicado desde su infancia a trabajos pesados, pero esto es mui discutible.

Del mismo modo se discute la influencia de las infecciones.

En los casos que relato, hai dos factores etiolójicos que creo dignos de tomar en consideracion i son: la histeria materna por una parte i la sífilis paterna por la otra. La histeria explicaria la localizacion de la enfermedad sobre una parte del sistema neuro muscular i la influencia de la sífilis se manifestaria

por la falta de miopatia en esta familia en los niños indemnes de estigmas de heredo-lúes.

¿La mortalidad de los niños en la primera i segunda infancia en las familias de miopáticos así como la muerte de muchos de ellos por meningitis, como he podido leer en algunas observaciones, no hablaria tambien a favor de esta etiolojia?

ANATOMÍA PATOLÓGICA

Las lesiones son exclusivas del músculo con integridad del sistema nervioso central i periférico aunque se han encontrado algunas alteraciones en las extremidades de los nervios.

Los músculos presentan un volúmen igual, superior o inferior al normal segun que se trate de una de las formas pseudo-hipertroficas o atroficas. Su coloracion es pálida, amarillo clara, tirando al gris o bien color carne de pescado, que se confunde con la del tejido célulo-adiposo i que contrasta con el color rojo de los músculos sanos.

Para estudiarlos al microscopio se sacan fragmentos por medio del harpon en el vivo o bien en los músculos del cadáver.

Hai que considerar las alteraciones de las fibras musculares, del tejido celulo-adiposo de los vasos i de los nervios intra musculares.

Fibras musculares: En un caso de mediana intensidad, el exámen de un corte muestra fibras atrofiadas, hipertrofiadas i normales.

El color pálido de las dos primeras contrasta con el color rojo de las últimas. Las fibras atrofiadas e hipertrofiadas presentan una multiplicacion de los núcleos profundos i marginales tan abundantes algunas veces que la distancia que los separa no es mayor que su propio diámetro. En las fibras lijeramente hipertrofiadas la estriacion se conserva a veces pero es poco visible, no tiene la direccion transver-



sal normal, sino ondulada, en forma de arco o encorvada en distintas direcciones. Hai fibras que presentan una disociacion en sentido transversal que hace las estrias más anchas.

Se encuentra tambien disociacion de los discos. En las fibras mas gruesas (algunas alcanzan 25μ) no hai mas que una lijera estriacion longitudinal. El cuerpo de la fibra se vuelve hialino, transparente i presenta fisuras i vacuolas. Las fibras al mismo tiempo se fragmentan i tienen roturas de bordes sinuosos o se perforan en su parte central por un orificio mas o ménos estenso cuyo contorno es neto i redondeado como cortado al sacabocados; en algunas se ve de distancia en distancia nudosidades mas o ménos elevadas que simulan anillos o discos que abarcan todo el ancho de la fibra, otras están bifurcadas en sus estremidades.

Las fibras mas pequeñas en cortes paralelos al eje del músculo están representadas por líneas interrumpidas de sustancia hialina con una lijera estriacion, a veces son deflocadas, irregulares i las surcan fisuras i vacuolas.

Cualquiera que sea el grado de atrofia de las fibras, conservan su estriacion hasta el fin. Cuando la sustancia contractil desaparece, la vaina del sarcolema queda llena de núcleos aislados o en grupos.

Hoi se acepta que en la gran mayoría de los casos, la hipertrofia precede a la atrofia: en el principio de la enfermedad hai sólo fibras hipertrofiadas, en un segundo período, las fibras hipertrofiadas superan a las atrofiadas i en el período terminal la atrofia de las fibras domina. La atrofia es, pues, el estado terminal del proceso i se presenta a veces desde el principio sin ser precedida de hipertrofia.

No todas las fibras son atacadas al mismo tiempo, el proceso marcha de fibra en fibra i de haz en haz. Un mismo músculo presenta fibras hipertrofiadas i atrofiadas i puede conservar su volúmen normal. Esta mezcla de fibras hipertrofiadas i atrofiadas ha hecho

decir a MARIE i GUNON «nada se parece mas, visto al microscopio, a un músculo hipertrofiado como un músculo atrofiado».

Las degeneraciones grasosa, granulosa i vítrea no se observan sino por escepcion i solo en un pequeño número de fibras.

Tejido célula-adiposo. Estas modificaciones irritativas de las fibras musculares se acompañan de alteraciones del mismo orden en el tejido intersticial que se consideran como concomitantes o consecutivas a la alteracion de las fibras (multiplicacion de los núcleos, éctasis vasculares parciales, proliferacion de los elementos del tejido conjuntivo). La hiperplasia del tejido conjuntivo contribuye en gran parte, en ciertas formas, al crecimiento exajerado del músculo. Este trabajo de inflamacion lenta termina: ya en la infiltracion embrionaria; ya en la organizacion fibrosa, verdadera esclerósis del músculo que se pone duro i aparece como un *block gris* indifibroso, lo que trae como consecuencia una retraccion tendinosa definitiva; ya en la infiltracion de este tejido por células grasosas i entónces el músculo tiene una consistencia pastosa i el aspecto amarillo del tejido adiposo; en este caso la proliferacion de células grasosas intersticiales es tan exajerada que no solo hace recuperar al músculo su volúmen normal sino que le da un aspecto hercúleo; es lo que se observa en la parálisis pseudo-hipertrofica.

Vasos sanguíneos. Las venas i las arterias están rodeadas a menudo de muchas capas de células embrionarias, mononucleares, redondas i entre las cuales se ven células fijas aumentadas de volúmen. Esta infiltracion se prolonga a lo largo de los pequeños vasos musculares primitivos. Hai tambien endoarteritis i endocapilaritis que producen el estrechamiento o la obliteracion de la luz del vaso. En fin, las paredes mismas se vuelven embrionarias, las células fijas se multiplican.



Los vasos linfáticos se pueden ver sinuosos, dilatados i enquistados de células endoteliales mas grandes que en estado normal.

Nervios intra-musculares. En un gran número de observaciones se ha constatado su integridad pero FUERSTNER ha visto alteraciones i BABES, en un caso de pseudo-hipertrofia, da la siguiente descripción: «las lesiones de los nervios se limitan a su terminación mientras que las fibras nerviosas, aun después de su aislamiento i division, presentan pocas lesiones. No se nota en ellas sino una ligera proliferación de las vainas de Schwann i de las vainas de Henle i una hinchazón del cilindro eje. Cerca de su terminación, el cilindro eje se colorea apenas por el oro i los núcleos de sus vainas proliferan. El nervio termina en un núcleo proliferado mientras que las terminaciones, propiamente dichas en cayados i filamentos, han desaparecido, de suerte que en la placa terminal no hai elementos coloreables por el oro sino una sustancia pálida, granulosa, una masa considerable de núcleos en proliferación de diferente origen, al mismo tiempo que una sustancia granulosa que encierra también granos grasosos. Esta lesiones se notan mejor comparándolas con las terminaciones de las fibras normales en la misma rejion. En las fibras musculares mui alteradas, la fibra nerviosa se termina por un filamento mui fino que no se colorea por el oro i que está rodeado de una placa atrófica uniforme, sin ninguna estructura». En otra autopsia de pseudo-hipertrofia, referida por el mismo autor, los nervios estaban casi normales. Los hacecillos de los nervios, dice, están poco alterados, algunas veces se nota un espesamiento insignificante de la vaina lamilar así como una multiplicación poco pronunciada de los núcleos del neurilema. Parece que el tejido que se encuentra entre las fibras nerviosas es grueso i homogéneo i que los espacios linfáticos están dilatados, pero todos estos elementos no dan



a la fibra entera un aspecto mui diferente del normal. GOMBAULT ha estudiado en un caso de miopatía progresiva que se acercaba a la forma juvenil de Erb, las alteraciones profundas del cilindro-eje en los nervios periféricos (en los nervios de un miembro superior i un ciático). En un gran número de fibras el cilindro-eje ha desaparecido totalmente o al ménos ha dejado de colorearse por el carmin. Esta ausencia del cilindro-eje puede observarse en las fibras en que la mielina es regular o mas ó menos moniliforme pero que no está reducida aun a bolas. Se comprueba en las mismas fibras que los núcleos no se han multiplicado i que el protoplasma no ha vejutado. Antes de desaparecer el cilindro-eje se vuelve moliniforme i se carga de granulaciones al nivel de las porciones abultadas. Estudiando los diferentes segmentos de un mismo nervio, se constata que la lesión, mucho mas marcada en la periferia, se atenúa a medida que se remonta a lo largo del nervio. En las raíces anteriores las fibras sanas son mucho mas numerosas. Esta lesión es, pues, distinta a la degeneración walleriana. En este caso la médula presentaba algunas lesiones, pero las células de los cuernos anteriores estaban sanas. Los vasos de la sustancia blanca estaban dilatados i tenían paredes gruesas. El enfermo murió de tuberculosis sin síntomas de neurítis.»

BABES en un caso excepcional encontró la esclerosis del simpático.

Este proceso de degeneración muscular ha sido explicado de diversas maneras por los distintos autores. LANDOUZY i DÉJERINE niegan las alteraciones de los vasos i no ven un proceso inflamatorio sino una atrofia simple; BABES cree en las alteraciones de los vasos i atribuye la atrofia de las fibras i la aparición de tejido grasoso a la influencia hiponutritiva de los vasos sanguíneos; METCHNIKOFF explica el proceso por la fagocitosis i dice que cuando las fi-

brillas que constituyen la sustancia contractil o mio-plasma, no manifiestan una actividad suficiente, la sustancia intersticial o sarcoplasma que rodea al mioplasma se convierte en células amiboideas que se apoderan del mioplasma i lo dijieren. LEWIN en un caso de pseudo hipertrofia ha contactado la formación de fagocitos. BLOCG i MARINESCO, que suponen un desorden primordial hereditario en la nutrición de la fibra muscular, aceptan esta teoría. ERB acepta una perturbación trófica de naturaleza desconocida i saca la siguiente conclusión: « Es prematuro considerar este proceso como primitivamente miopático. Es preciso confesar que la anatomía patológica actual no puede darnos una conclusión cierta ».

El sistema óseo, que presenta alteraciones notables en la clínica, no se ha estudiado aun histológicamente.

TRATAMIENTO

Se han ensayado los siguientes tratamientos:

- 1.º Electroterapia;
- 2.º Masaje;
- 3.º Opoterapia (glándula tiroides, jugo muscular, jugo de timo, líquido orquídeo de Brown Squard i cápsulas supra-renales);
- 4.º Sutura del omóplato para dar algún apoyo a los músculos de la cintura escapular.

Régimen higiénico: vida al aire libre, alimentación tónica i reconstituyente.

