2957

UNIVERSIDAD NACIONAL DE BUENOS AIRES

FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS

NARCISO M. GARDEAZABAL

MIOPATIA PRIMITIVA PROGRESIVA

TESIS INAUGURAL

BUENOS AIRES
"LA MINERVA" Florida 130
1897

UNIVERSIDAD NACIONAL DE BUENOS AIRES

FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS

NARCISO M. GARDEAZABAL

MIOPATIA PRIMITIVA PROGRESIVA

TESIS INAUGURAL

BUENOS AIRES
"LA MINERVA" Florida 130
1897

La Facultad no se hace solidaria de las opiniones manifestadas en las Tesis.

(Art. 162 del Reglamento.)

FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS

Decano

Doctor D. Enrique E. del Arca

Vice-Decano

Doctor D. Pedro Mallo

Academicos Titulares

Doctor D. Leopoldo Montes de Oca
" " José T. Baca
" " Rafael Herrera Vegas
" " Pedro Mallo
" " José M. Astigueta
" " Jacob de T. Pinto
" " Eufemio Uballes
" " Juan R. Fernandez
" " Enrique E. del Arca
" " Pedro N. Arata
" " Manuel Blancas
" " Roberto Wernicke
" " Pedro Lagleyze
" " José Penna
" " Luis Güemes

Academicos Honorarios

Doctor D. Ernesto Aberg
" " Pablo Marenco
" " Eduardo Wilde
" " Martin Spuch
" " Telémaco Susini

Secretario Titular

Doctor D. Luis M. Acuña

Pro-Secretario

Doctor D. Zenón Aguilar

ESCUELA DE MEDICINA

ASIGNATURAS	CATEDRATICOS TITULARES
Anatomia descriptiva.....	Doctor Juan José Naon
Anatomia topográfica.....	" Juvencio Z. Arce
Histologia (teorico-practica)	" Andres F. Llobet
Fisiologia general y humana.....	" José M. Astigueta
Higiene pública y privada.....	" Meliton G. del Solar
Patologia general y ejercicios clínicos	" Roberto Wernicke
Materia Médica y Terapeutica.....	" Justiniano Ledesma
Patologia externa	" Guillermo Udaondo
Patologia interna.....	" José Penna
Anatomia patologica.....	" Telémaco Susini
Medicina operatoria.....	" Adalberto Ramauge
Enf. de mujeres y clínica ginecologica	" Jacob de T. Pinto
Enf. de niños y clínica pediatria.....	" Manuel Blancas
Enf. de los ojos y clínica oftalmologica	" Pedro Lagleyze
Enf. nerviosas y su clínica.....	" José M. Ramos Mejia
Enf. mentales y clínica respectiva...	" Domingo Cabred
Clínica Quirurgica.....	" Julian Aguilar " Antonio C. Gandolfo
Clínica Médica.....	" Eufemio Uballes " Gregorio N. Chaves " Luis Guemes
Obstectricia y clínica respectiva.....	" Samuel A. Molina
Medicina legal y Toxicologia.....	" Eduardo M. Perez
Quimica aplicada á la Medicina.....	" Pedro N. Arata " Atanasio Quiroga
Botánica médica.....	" Adolfo Mujica
Fisica médica.....	" Jaime R. Costa
Historia Natural Médica.....	" Eliseo Canton
Fisio-patologia experimental.....	" Juan B. Señorans
Enf. venereas y dermatologia.....	" Baldomero Sommer
Laringologia, otologia, riñologia.....	" Eduardo Obejero
Farmacia teorica.....	" Juan A. Boeri
Practica farmaceutica.....	" J. Manuel Irizar
Obstectricia para alumnas parteras...	" Juan R. Fernandez
Odontologia	" Nicasio Etchepareborda

ESCUELA DE MEDICINA

ASIGNATURAS	CATEDRATICOS SUSTITUTOS
Anatomia descriptiva.....	Doctor Juan D. Piñero
Anatomia topográfica	" Avelino Gutierrez
Histologia teorico-practica.....	" Rodolfo de Gainza " Samuel de Madrid
Fisiologia general y humana.....	" Pedro J. Coronado
Higiene pública y privada.....	" Enrique Revilla " Ricardo Schatz
Patologia general y ejercicios clínicos	" Gregorio Araoz Alfaro
Materia Médica y Terapeutica.....	" Enrique E. del Arca " Angel M. Centeno
Patologia externa.....	" Obdulio Hernandez " Pascual Palma " Daniel Cranwel
Patologia interna.....	" Marcial V Quiroga
Anatomia patologica.....	" Carlos Malbran " Francisco Badia
Medicina operatoria.....	" Alejandro Posadas
Enf. de mujeres y clínica ginecologica	" Enrique Batzterrica " Alfredo Lagarde " José F. Molinari
Enf. de niños y clínica pediatrica...	" Antonio F. Piñero " Facundo Larguia
Enf de los ojos y clínica oftalmologica	" Francisco Barraza " Teofilo A. Moret
Enf. nerviosas y su clínica.....	" José A. Esteves " José R. Semprun
Clínica Quirurgica	" Juan B. Justo " Alejandro Castro " Diogenes Decond
Clinica médica.....	" Abel Ayerza " Julio Mendez " Francisco Sicardi
Enf. mentales y clínica respectiva...	" Benjamin T. Solari
Fisica médica	" Juan J. Galiano
Obstectricia y clínica respectiva.....	" Luis F. Vila
Medicina legal y Toxicologia.....	" Francisco de Veyga " Domingo Cavia
Laringologia, otologia, riñologia.....	" Wenceslao Tello
Enf. venereas y dermatologia.....	" Maximiliano Aberastury
Obstectricia para alumnas parteras..	" Enrique Pietranera
Odontologia	" Leon Pereyra

PADRINO DE TESIS

Academico: Dr. Enrique E. del Arca

A LOS MIOS

Señores Académicos:

Señores Profesores:

Cumpliendo con las disposiciones reglamentarias, vengo á presentaros este humilde trabajo que, si no tiene el mérito científico imposible de exigir en la obra de un principiante, quizá consiga interesar un momento vuestra benévola atención por la relativa novedad de su tema.

Hace ya tiempo que venía acariciando la idea de dar á la publicidad algunas observaciones sobre una enfermedad que ha llamado fuertemente mi atención y que me ha interesado vivamente por su bizarrería y por su rareza. Hoy, que siguiendo las prácticas establecidas, debo presentaros un trabajo que dé término y remate á mis tareas de estudiante, y que me sirva para obtener el ambicionado y honroso título de Doctor en Medicina, he creído llegada la ocasión de reunir mis observaciones y presentaros el fruto de mi modesta labor.

Bien comprendo, señores Académicos, que para tratar la cuestión que pretendo desarrollar ante vosotros, se necesitarían otras dotes que las mias; pero, si no consigo levantarme á una altura digna de vosotros, si no halláis aquí la seguridad de la palabra del maestro, ni la galana frase del literato, debéis recordar que es un principiante quien tiene el honor de dirigiros la palabra, á quien le falta por lo tanto, la firmeza que solo da la experiencia y la suma de conocimientos que solo se llegan á adquirir cuando la cabeza empieza á blanquear en la soledad del estudio. No debéis, pués, ver en esta obra sino una labor modesta y sin pretensiones cuyo autor solo os pide que la mireis con benevolencia y le disculpéis los errores y faltas que en ella se hallan deslizado

Hace tres años se presentó un día á la clínica del doctor Ayerza un niño atacado de una afección que tuvo el privilegio de interesarnos vivamente á todos los que entonces teníamos el placer de escuchar la autorizada palabra del sabio profesor, y sobre la cual el mismo doctor Ayerza hizo una publicación (1). Poco tiempo después, no fué solo un niño, fué toda una familia compuesta de cuatro niños, la que se presentó á nuestra observación, todos atacados del mismo mal y en diferentes periodos de su evolución. Estos casos prácticos, los primeros que veía, despertaron mi curiosidad

---

(1) Ayerza—*Anales del Circulo Méd. Argentino,* Octubre de 1894

é hicieron me tomara interés por una afección que había hasta entonces pasado casi inapercibida para mí en los libros. Traté de estudiar la cuestión y fuí sorprendido por la escasés y sobre todo por la anarquía completa de los trabajos que sobre ella existían, debiéndose esto quizá, á que recién desde el año 1884 había empezado á ser bien estudiada.

Efectivamente, las *miopatías primitivas*, pues tal es el tema del presente trabajo, habían sido hasta entonces ó totalmente desconocidas ó confundidas con las atrofias de origen mielopático. Ya en 1872 Duchenne de Boulogne (1) describía un tipo especial de esta afección el cual conserva su nombre, aunque desconocía su naturaleza y le atribuía un origen medular. En el año 1884, debido á una de esas casualidades, no tan raras como se pudiera creer, Erb (2) casi al mismo tiempo que Landouzy y Dejerine (3) creaban y describían dos tipos nuevos de esta enfermedad con los nombres de *escápulo-humeral* y de *facio escápulo-humeral* respectivamente. Con estos trabajos y con los que después le siguieron de Leyden, Möbius, Schultze, Charcot, Cornil, Marie, etc., entraron ya estas miopatías á formar una entidad mórbida especial y fueron definitivamente separadas del cuadro de las atrofías mielopáticas merced á los trabajos de Landouzy. Entre nosotros pocos son los que se han ocupado de esta cuestión, y fuera de un folleto publicado por el doctor Bianchi (4), una observación del doctor Ayerza (5) y un trabajo del doctor Tornú (6), creo que no hay otra cosa publicada á este respecto.

Aunque los trabajos de conjunto no son aún muy numerosos, las observaciones aisladas se han multiplicado y hay ya material suficiente para imprimir al estudio de las miopatías primitivas un rumbo fijo y seguro y dotarlas del carácter definitivo de que aun carecen. Y digo que aun carecen, porque cada autor y cada observador que ha notado una simple diferencia de detalle, se ha creído habilitado para crear un tipo diferente lo cual de seguir así, no hará sino dificultar cada día más el estudio de este interesante punto con la diversidad de tipos creados y á crearse y me parece que ya es hora de reaccionar contra tal tendencia y tratar de encuadrar claramente esta enfermedad dentro de ciertos límites y unificar la descripción puesto que su esencia es una sola, según los datos que nos suministran la clínica y la anatomía patológica. Tal será pués nuestra tendencia en este trabajo después de pasar revista al estado actual de la cuestión.

Se ha creído también y aun hoy hay quien lo cree, que la miopatía primitiva, es una enfermedad rara y que pocas veces se observa, pero los hechos nos demuestran lo contrario, y las observaciones numerosas que traen las revistas y los textos de estos últimos años, nos prueban y nos demuestran con ello, que muchas miopatías primitivas han pasado y pasan desapercibidas no porque no existan en realidad, sino porque los encargados de su diagnóstico, han ignorado la existencia de la enfermedad ó han encontrado más cómodo mandarla á engrosar el cuadro de las paralisis infantil, atrofia muscular progresiva (Aran Duchenne), polineuritis, etc. que son las enfermedades con que más comunmente es confundida.

---

(1) Duchenne de Boulogne—*Electrization localisée*, Paris 1872, pág. 487.
(2) Erb—*Deut. Arch. Med.* 1884.
(3) Landouzy y Dejerine—*Rev. de Med.*, 1885, Nos. 2 y 4.
(4) Bianchi—*Dos casos de miopatia primitiva progresiva*, 1894.
(5) Ayerza—Op., cit., Octubre de 1894.
(6) Tornú—*Anales del Circulo Médico Argentino*, Diciembre de 1894.

II

Antes de pasar más adelante, y para tener una idea general de lo que son las miopatías primitivas, veamos primeramente cual es su aspecto general y cuáles los desórdenes, que se producen en el organismo de las personas atacadas por esta enfermedad, para ocuparnos en seguida de su naturaleza íntima que hoy vuelve á ser debatida.

Ya se trate del tipo de Erb, como del descrito por Landouzy y Dejerine, el carácter principal de esta entidad mórbida y lo que se impone desde el primer momento al observador, es la atrofia que ataca á un cierto número de músculos, atrofia acompañada á veces por una falsa hipertrofia de otros grupos musculares ó reemplazada totalmente por esta pseudohipertrofia, como en el tipo descrito por Duchenne de Boulogne.

Muy diferente esta atrofia de las de origen medular, así por su origen como por sus síntomas, marcha y elección de los músculos interesados, imprime á las regiones atacadas un aspecto particular, y hasta llega á constituir una facies especial cuando la lesión se estiende á los músculos de la cara, imprimiendo al sujeto ese *cachet* particular que Landouzy ha designado con el nombre de *facies miopatica.*

Cuando la afección se presenta con los caracteres de la *pseudohipertrofia* su aspecto es también llamativo, pues al lado del desarrollo *al parecer* enorme de los músculos, puede constatarse una paresia y una impotencia bien marcada de los mismos. Y en los casos en que las dos formas aparecen combinadas, son si se quiere más originales aun, llamando justamente la atención observar, al lado de músculos de gigante, otros cuyo relieve es nulo ó casi nulo.

Los desórdenes que se producen son fáciles de deducir. Como toda atrofia, trae aparejada el malo ó nulo funcionamiento de los miembros servidos por los músculos enfermos. De ahí, la imposibilidad de servirse de sus brazos y el andar característico de los miopáticos. Por lo demás, la marcha progresivamente invasora, puede llegar á reducir á los sujetos al último grado de impotencia.

Si á todo esto agregamos; que tanto la atrofia pura como la pseudohipertrofia, solo atacan los músculos de la vida de relación, dejando indemnes los de la vida vejetativa, y aún de aquellos solo un cierto número de músculos son atacados, tendremos constituido otro de los aspectos de la miopatía primitiva, y cuya consecuencia, unida á las largas remisiones que se observan en la marcha de esta afección; es la de que conserven los enfermos por largo tiempo un funcionamiento más ó menos perfecto de sus miembros, al par que un estado general completamente satisfactorio.

Por lo que hace á la naturaleza, á la esencia misma de la afección de que nos ocupamos, su conocimiento data de unos doce años á esta parte.

En efecto, antes de esa época, todas las atrofias musculares eran clasificadas en un solo grupo, atribuyéndoles á todas un origen espinal común; sobre todo después del descubrimiento de las lesiones de las células ganglionares de los cuernos anteriores de la medula. descubrimiento confirmado por Charcot y Joffroy (1), se atribuyó á todas ellas idéntico origen medular.

Los trabajos de Leyden en 1875 y después los de Möbius en 1879 conmovieron hondamente estas creencias, haciendo ver que no siempre que de atrofia muscular se trataba, la lesión espinal existía. Más, recien en 1885 Landouzy y Dejerine (2) dejaron establecida completamente la naturaleza no mielopática de ciertas atrofias musculares, conclusión que ya había sido prevista por Remak.

Las necropsias efectuadas posteriormente y las investigaciones anatomo-patológicas, vinieron á confirmar este modo de ver, hasta que en 1885 M. Charcot (3) propuso un nuevo agrupamiento nosográfico de las atrofias musculares dividiéndolas en dos clases perfectamente distintas y reconociendo con esta división la existencia de atrofias musculares de origen espinal y de origen miopático.

Después de esto las miopatías primitivas adquirieron un carácter y autonomía propios, siendo consideradas como entidad mórbida distinta, y separadas completamente de las atrofias musculares mielopáticas, cuyo tipo lo realiza el descrito y magistralmente estudiado por Aran-Duchenne. Sin embargo últimamente se ha pretendido volver á la concepción unitaria de las atrofias musculares, pero los trabajos de Hoffman y Raymond que tal tendencia han demostrado, están lejos de ser concluyentes, y hasta nueva orden, creemos debe prevalecer la división propuesta por M. Charcot, la cual se apoya en datos clínicos y anatomo-patológicos irrefutables, dando por sentada la existencia de atrofias musculares puramente miopáticas.

En vista pues de lo que llevamos expuesto, creemos se puede definir la miopatía primitiva progresiva diciendo que: en una atrofia muscular de origen *puramente miopático*, que puede presentarse con los caracteres de la atrofia verdadera ó reemplazada en todo ó en parte por una pseudohipertrofia, pero cuyos resultados son idénticos, en cuanto ambas formas conducen á la impotencia funcional por destrucción del músculo, no constituyendo sus diversas formas sinó una sola entidad mórbida, bajo diferentes aspectos.

---

(1) Joffroy—*Archives de Physiologie,* 1871-72.
(2) Landouzy y Dejerine—*Revue de Medecine,* Febrero y Abril de 1885.
(3) Charcot—*Progres Medical,* 7 de Marzo de 1885.

III

Es un hecho digno de notarse que todos los tipos de miopatías descritos hasta ahora, poseen un conjunto de caracteres comunes que se encuentran en todos ellos con una constancia tal. que bastaría ese solo dato, para servir de base á las ideas sustentadas por Charcot y después por el mismo Erb, al sostener la solaridad de las miopatías primitivas como entidad mórbida distinta, y de la cual. solo como variedades deben considerarse los referidos tipos.

En efecto, reunamos en una vista de conjunto todos estos caracteres que tanto acercan entre sí las miopatías.

Una de las cosas que más llama la atención en esta enfermedad, es el encontrarla repetida y reproducida en una misma familia con tal frecuencia, que Grasset y Rauzier (1) han llamado muy particularmente la atención sobre este *caracter familiar* que presenta la afección. Así, varios miembros de una familia son atacados conjuntamente como en el caso ya citado que se presentó á la clínica del doctor Ayerza, en el que los cuatro hermanos de que se componía dicha familia, presentaban todos, los síntomas de la miopatía primitiva

Por otra parte, la herencia es uno de los factores más constantes en el desarrollo de esta enfermedad. Hay que notar que no siempre la herencia directa se encuentra en su etiología, y que la colateral. la reemplaza muchas veces. Las observaciones respecto al influjo de la herencia como factor de las miopatías son sumamente numerosas y casi no hay caso descripto, en que no figure este elemento etiológico. Pero nada hay más típico á este respecto, que las observaciones de la familia Wetherbee y la de los Bessell publicada por Naunyn, en que de un tronco miopático nace un vástago enfermo, el cual á su vez dá vida á dos miopáticos en la primera generación, cuatro en la segunda, dos en la tercera y tres en la cuarta, habiendo sido trasmitida la enfermedad en casi todos los casos por la línea materna y contándose entre las mujeres que á ella pertenecían, una, en que los cinco partos que tuvo fueron otros tantos abortos.

El sexo no parece indiferente en la distribución de la miopatía primitiva, los hombres son atacados más veces que las mujeres; tales son los resultados de las estadísticas levantadas por Aran que cuenta 9 hombres sobre 11 casos observados, Friederich 82 sobre 100 y Rocert 48 sobre 90. Por mi parte en los casos que he tenido oportunidad de ver solo en una ocasión se trataba de una mujer.

La edad es casi siempre la de la infancia ó la de la pubertad. Hay sin embargo quien sostiene haberla visto desarrollarse en una edad muy avanzada, y fundándose en este detalle. ha pretendido formar un tipo nuevo que agregar á la ya larga lista de los que

---

(1) Grasset y Rauzier.—*Maladies du Systeme Nerveux, 1894,* Tomo I.

actualmente existen. Pero á parte de no creer sea esto motivo suficiente para sustentar tal pretensión, la existencia de miopatías primitivas que comienzen en un periodo avanzado de la existencia está muy lejos de estar comprobada.

Otros caracteres comunes á todas las miopatías primitivas son: la marcha lenta y la manera electiva con que proceden á su invasión, la ausencia de contracciones fibrilares y de reacción de degeneración, la conservación de los reflejos y de la sensibilidad y por fin la no existencia de alteraciones tróficas.

En efecto, la invasión de esta enfermedad que siempre se verifica de una manera insidiosa y paulatina, se efectúa comunmente sobre ciertos grupos musculares, siempre los mismos, permaneciendo indemnes ciertos otros grupos que, ó no son atacados jamás, ó si lo son, es muy tardíamente. Ciertos músculos de los de los miembros superiores ó inferiores son los que casi siempre son el asiento de las manifestaciones morbosas y á ellos se circunscribe generalmente toda la lesión, mientras que los pertenecientes á la laringe, faringe, velo del paladar, etc. son siempre respetados

La ausencia de contracciones fibrilares que se constata en las atrofias de origen miopático, además de tener el carácter de común en todas ellas es uno de los elementos que las separa de las atrofias mielopáticas. Lo mismo podemos decir de la reacción de degeneración.

En cuanto á la conservación de los reflejos, que muchos han negado, es indudable, y si á veces su falta se puede notar esto solo se constata cuando los músculos han sido completamente ó en su mayor parte destruidos, y entonces es lógico suponer que si no existen no es por otra causa que por la incapacidad en que se encuentra el músculo de responder á la excitación recibida.

La sensibilidad que en las lesiones de origen medular se halla casi constantemente alterada, alteración á la que se une la aparición de trastornos tróficos en muchos casos, se halla por el contrario intacta en los miopáticos, y las sensaciones de frío, calor, dolor etc., se encuentran perfectamente conservadas en ellos.

Pero si hay algo realmente común á todas las formas de miopatías primitivas, algo que como si dijéramos constituye el substractum de todas ellas, es la integridad absoluta de que goza el sistema nervioso tanto central como periférico y la entidad de las lesiones musculares.

Para concluir con los caracteres comunes á las miopatías agregaremos que las lesiones musculares se instalan de preferencia sobre los músculos extensores; estando la razón de esta predilección según la doctora Sacara Tulbure de Bucarest, en la actividad más grande y la lucha contínua de los extensores en general unida á una resistencia orgánica menor por defecto de un atavismo inveterado de una educación anterior prolongada en la serie animal. (1).

Finalmente, la atrofia de las fibras musculares y la hipertrofia del tejido conjuntivo intersticial, encierran en sí, puede decirse, toda la historia de las miopatías primitivas y constituyen su carácter esencial.

Ahora, las combinaciones que resultan de esta atrofia y de esta hipertrofia, predominando más ó menos según los casos, y distribuyéndose en una ú otras regiones, es lo que hace variar la forma de la enfermedad pero permaneciendo *única* y sola la naturaleza de la lesión.

---

(1) Sacara Tulbure—*Revue de Medecine,* 1894.

IV

Con lo espuesto hasta el presente podíamos intentar hacer una descripción de conjunto de las miopatías primitivas, pero en obsequio al orden y á la claridad de la exposición hemos creído mejor, dar á conocer primero los diversos tipos que han sido creados hasta hoy día y cuya descripción se ha hecho clásica bajo los nombres de sus autores, Duchenne, Erb, Landouzy y Dejerine, etc. Y aunque no estamos conformes con esta pluralidad de tipos, que á nuestro modo de ver no tienen razón de ser tratándose como se trata de una sola y única entidad mórbida, hemos creído que no debíamos eludir su descripción detallada, reservandonos sí el derecho de exponer nuestras ideas al respecto en un capítulo aparte.

Un análisis completo de todos y cada uno de los tipos que describamos nos servirá después para hacer notar sus analogías y diferencias y de base para asentar la proposición de una nueva clasificación para el estudio de las miopatías. Y aun cuando creemos que cualquier clasificación que se proponga sea prematura en el estado actual de la ciencia, creemos que sería conveniente y lógico encerrar el estudio de éstas, dentro de ciertos límites en que tengan cabida todas las variedades observadas y á observarse, en vez de multiplicar cada día los tipos basados en diferencias de detalle, siendo así que los caracteres principales de la afección permanecen siempre los mismos.

Así pues, para hacer una descripción metódica, seguiremos el orden en que generalmente son descriptos los diferentes tipos por los autores en el estudio de las miopatías. para llegar así hasta nuestros días y á la aparición de esos tipos mixtos con los cuales han pretendido formarse una aureola de gloria sus autores, y que creyendo hacer un positivo servicio á la ciencia no han hecho con sus distingos sino aumentar la confusión en el estudio, ya de por sí poco claro, de esta cuestión de miopatías primitivas.

V

Tipo Duchenne (de Boulonge)— Corresponde á Duchenne de Boulogne el honor de haber sido el primero en dar á conocer esta enfermedad (1) descrita por él bajo el nombre de *paralisis pseudo hipertrófica* y cuyo estudio fué después retomado y completado por Charcot (2) y posteriormente por Cornil y Brault (3) que demostraron la ausencia de toda lesión medular como factor de las lesiones musculares en esta afección.

Como todas las miopatias primitivas, el tipo Duchenne tiene marcadamente el *caracter familiar*, observándose frecuentemente varios casos en una misma familia, ya en la misma generación, ya en las generaciones sucesivas.

Desarrollándose en la infancia, sus primeras manifestaciones; que por lo regular pasan desapercibidas á causa de la edad del sujeto, están constituidas por una debilidad ó paresia creciente de ciertos músculos que con los progresos lentos pero contínuos de la enfermedad, puede llegar hasta la impotencia funcional absoluta.

Llama por cierto la atención observar conjuntamente con esta impotencia el estado hipertrófico *al parecer* en que se hallan los músculos. Y decimos al parecer, porque no existe verdadera hipertrofia muscular, todo lo contrario. El aumento de volumen de los miembros es ocasionado por el desarrollo exagerado del tejido conjuntivo intersticial, al cual se une á veces un cierto grado de adiposis intramuscular, y mientras se produce la atrofia del músculo, cuyas fibras van desapareciendo una á una hasta dejarlo convertido en una masa dura de consistencia leñosa ó en un tejido blando y pastoso, según predomine la grasa ó la hiperplasia de el tejido conjuntivo.

Efectivamente, cuando la afección comienza por los miembros inferiores lo que constituye el hecho más común, se puede observar al lado de una debilidad cada día mayor, una aumentación tal de volumen en los músculos de las piernas (piernas de coloso), que hacen el más estraño contraste con las demás partes del cuerpo regularmente desarrolladas y aun á veces atrofiadas en algunos sitios.

La actitud del sujeto y el conjunto de maniobras á que se entrega para ejecutar ciertos movimientos son completamente característicos, y nos revelan desde el primer golpe de vista cuál es la afección que se nos presenta.

Un niño atacado de paralisis pseudohipertrófica y con su lesión en un estado medio de desarrollo, posee esa actitud particular que

---

(1) Duchenne (de Boulogne) — *Archives Gen. de Med.*, 1861.
(2) Charcot—*Oeuvres completes*, Tomo 2 pág. 283.
(3) Cornil y Brault—*Soc. Med. des Hopitaux* 1880.

se ha llamado *posición de tenor*. Con las piernas separadas, el abdomen saliente, y el tórax hacia atrás, y produciendo por lo tanto una *ensellure* en la región dorsolumbar, busca así mantener una estabilidad que desaparecería desde el momento que se rompiera ese equilibrio instintivo que establece para subsanar la impotencia de sus músculos. Además, la posición de los pies es casi siempre también muy especial. Cuando se hace sentar al enfermo, en vez de formar estos con la pierna un ángulo casi recto, están completamente caídos, y casi puede decirse se continúan con la tibia; seña inequívoca de la paralisis de los extensores.

Todas estas causas hacen que la marcha de los sujetos que presentan el tipo Duchenne, revista un carácter particular, y que para ejecutar ciertos movimientos, deban valerse de verdaderos artificios que suplan la fuerza que no pueden pedir á sus músculos enfermos. Caminan balanceándose lateralmente y recordando en algo con esta marcha á aquellos que adolecen de una luxación coxofemoral doble. Cuando están acostados se encuentran en la imposibilidad de levantarse y sólo lo consiguen ayudándose de sus miembros superiores. De la posición decúbito dorsal, por ejemplo, tratan de pasar á la decúbito lateral primeramente, y luego que lo han conseguido, apoyando sus manos en el suelo y por una serie de esfuerzos sucesivos, llegan á colocarse en la posición *en cuclillas*. Una vez en este estado sus manos abandonan el suelo para apoyarse sucesivamente sobre la parte inferior de sus piernas, después sobre las rodillas, después sobre los muslos y así sucesivamente sobre puntos de más en más elevados hasta conseguir tenerse derechos, *ils grimpent le long de ses jambes,* como dicen los franceses.

La enfermedad, que como hemos dicho, comienza por los miembros inferiores puede quedar reducida á ellos indefinidamente, pero generalmente concluye por invadir los miembros superiores y el tronco, y en estos casos la pseudohipertrofia no se desarrolla sino sobre un músculo (del toides generalmente) revistiendo la afección en los miembros superiores la forma atrófica.

Por lo demás, todo el conjunto de caracteres clínicos y anatómicos comunes á todas las miopatías, se encuentran reunidos en este tipo. Ni contracciones fibrilares, ni reacción de generación se constata en ningún caso y el estado de los reflejos es normal en cuanto lo permiten las destrucciones musculares. No se halla tampoco lesión alguna cerebral ó espinal.

La duración de la enfermedad es larga y no es raro ver interrumpida su marcha por prolongadas remisiones, hasta tal punto, que los enfermos mueren á causa de una enfermedad intercurrente (tuberculosis por lo general) antes de llegar á la incapacidad absoluta para el movimiento, habiendo muy pocos que terminen por lo que se llama «caquexia miopática».

Resumiendo, esta forma de miopatía, «está caracterizada clínicamente por un aumento de volumen de las masas musculares de ciertas regiones, y por un estado de paresia de los mismos músculos, revistiendo esta enfermedad el carácter familiar».

VI

Tipo Landouzy-Dejerine.—Bajo el nombre de *facio-escapulo-humeral* es conocida esta forma de miopatia, que Landouzy y Dejerine (1) han aislado anatómicamente separandola del grupo de atrofias de origen espinal, con el nombre de *miopatia atrófica de la infancia.*

Las investigaciones posteriores de Spillman y Haushalter (2), Le Noir y Bezançon, etc. confirmaron las observaciones de Landouzy y Dejerine denominando el tipo descripto por estos autores con el nombre de las regiones más comunmente atacadas ó sea tipo *facio-escapulo-humeral.*

Esta forma de miopatia que aparece durante la segunda infancia, comienza generalmente por los músculos de la cara, siendo los primeros atacados, el orbicular de los labios y el de los párpados, siguiéndoles después el frontal, y aunque la atrofia no siempre se desarrolla simétricamente y evoluciona con una gran lentitud, sin embargo con el tiempo imprime á la fisonomía del enfermo un aspecto especial y caracteristico que Landouzy ha bautizado con el nombre de *facies miopatica* (3). Los trastornos é inconvenientes producidos por los progresos de la atrofia son fáciles de presumir, los labios aumentados de volumen y salientes permanecen entreabiertos dejando ver la dentadura, sus movimientos están limitados, y los actos de soplar, silbar, y la pronunciación de las labiales, se vuelve imposible. Los párpados por su parte, sólo incompletamente se cierran durante el sueño, y aun durante la vigilia los esfuerzos de la voluntad no consiguen ponerlos en contacto, lo cual es causa de que á un cierto grado de atrofia corresponda la existencia de un lagoftalmos. Después de la cara, progresando la lesión, son atacados los miembros superiores en un orden centrífugo, ó sea, de la raíz hacia la estremidad.

El trapecio, el rombóide, el deltoides, el biceps, el brachial anterior, el triceps, el supinador largo, los radiales y el grande y pequeño pectoral, son los más comunmente lesionados, quedando indefinidamente indemnes los demás músculos de los brazos y sobre todo, los de la mano, en la cual solo muy rara vez puede notarse un cierto grado de atrofia del abductor corto del pulgar y de los interóseos, sin que sin embargo la lesión llegue á producir el tipo de *garra* que se encuentra, y es tan característico, en la atrofia mielopática de Aran Duchenne.

Los miembros inferiores son á su turno invadidos cuando la enfermedad avanza, y su proceso se desarrolla aquí como en los miembros superiores, es decir, del centro hacia la periferia. La

---

(1) Landouzy y Dejerine—*Revue de Medecine* 1835, números 2 y 4.

(2) Haushalter—*Revue de Medecine* 1888, pag. 451.

(3) Landouzy—*Societé medicale des Hopitaux.*

invasión se efectúa primeramente sobre los músculos de la cintura pelviana, pasando después á la masa sacrolumbar y á los muslos, permaneciendo intactos por lo general los de la pierna y pie.

Por el hecho de la atrofia en estos músculos de los cuales depende la progresión y estática del individuo, la actitud y la marcha asumen un carácter completamente especial y casi podíamos decir patonogmónico.

A los desórdenes antes citados y á las deformidades ocasionadas por la atrofia y retracciones musculares, se reducen todas las modificaciones impresas al organismo por el tipo de miopatia que estudiamos, conservándose indefinidamente indemnes los músculos de los aparatos especiales (lengua, faringe, laringe, músculos del ojo, etc.), así como también los de la vida vegetativa.

Por lo demás, los caracteres generales de las miopatias encuadran perfectamente dentro del marco sintomático del tipo facio-escapulo humeral.

Antes de concluir con esta descripción debemos agregar que este tipo posee un carácter sobre cuya especialidad se ha insistido como elemento para una neta diferenciación con los otros conocidos, y consiste este carácter en la ausencia de pseudohipertrofias ó de hipèrtrofias verdaderas en todo el período de su evolución. A nuestro modo de ver esto no constituiría sino una modalidad en el modo de ser de la miopatia primitiva y nunca sería elemento bastante para fundar en él la razón de separar del cuadro general de las miopatías esta variedad puesto que con hipertrofia ó sin ella, la naturaleza de la enfermedad permanece siempre la misma.

Debemos advertir también que tanto en este tipo como en el de Erb, que describiremos en el próximo capítulo, los desórdenes de la marcha y estación son casi ó del todo idénticos, hemos creído mejor para evitar repeticiones, no incluir su descripción en este tipo y hacerlo al tratar de la forma juvenil de Erb. Así pues, todo lo que allí digamos á este respecto puede aplicarse al tipo que acabamos de describir.

VII

Tipo de Erb.—Mucho se ha discutido sobre la existencia real de la *famosa forma juvenil* (como la llama Blocq), que Erb describió en 1884. En el mismo año, en la sesión de la sociedad de médicos de Viena del 14 de Noviembre, Benedikt trató de demostrar que la amiotrofia juvenil, no era otra cosa que la forma tardía de la pseudohipertrofia ó tipo de Duchenne. La verdad es que no le faltaba razón á Benedikt, como tampoco á los que después de él han tratado de asimilar esta forma á la descripta por Landouzy y Dejerine; pero siguiendo la costumbre establecida, describiremos también esta forma que Erb llamó *forma juvenil de la atrofia muscular progresiva ó distrofia muscular progresiva* (1).

La afección comienza en la edad de la pubertad ó en una época cercana, siendo raros los casos en que se la ha visto desarrollar á una edad más avanzada.

Su síntoma principal está constituído por una debilidad y un aldegazamiento progresivamente crecientes que se manifiesta sobre un cierto número de músculos. Es por los músculos del miembro superior que generalmente empieza la enfermedad á manifestarse, no siendo sin embargo excepcionales los casos en que los de la pelvis y miembros inferiores son los primeros atacados como en el tipo Duchenne, ó aun ambos á la vez.

De cualquier manera, ya sean los miembros superiores ó inferiores los primeros invadidos, la atrofia se instala según el orden con que hemos visto lo hacía en el tipo anterior, en los casos en que procede progresivamente y en que no son todos á un mismo tiempo lesionados. Sin embargo en esta forma de miopatía, los músculos de la cara son total y constantemente respetados.

En efecto, mientras la mano y el antebrazo permanecen normales (á excepción del supinador largo) la atrofia invade progresivamente el biceps, el braquial anterior y más tardíamente el triceps; después el pectoral mayor, el pectoral menor, el trapecio, el gran dorsal, los rombóides, el sacrolumbar y el dorsal largo. En cuanto al deltóides, supraespinoso é infraespinoso, no solo no son invadidos, ó lo son tardíamente, sino que á veces estos músculos presentan un desarrollo pseudohipertrófico notable. Los músculos del abdómen y los de los miembros inferiores son atacados también, presentando estos últimos las mismas particularidades que se observan en los miembros superiores, es decir, la atrofia marcada de algunos de ellos (los glúteos, aductores, tensor de la facia lata etc.) mientras se comprueba la indemnidad ó aun la pseudohipertrofia de algunos otros (casi siempre del sartorio).

Como se vé, las analogías con los tipos precedentes son gran-

(1) Erb—*Deut. Arch. f. Klin. Med.* 1884.

des, y su diferenciación solo puede basarse sobre los tres datos siguientes: indemnidad de la cara, edad más avanzada en que parece, y hasta cierto punto, combinación de atrofias é hipertrofias verdaderas ó falsas.

Por lo demás, en la forma presente como en la anteriormente descrita, las deformaciones y actitudes viciosas, están en relación con la cantidad y calidad de músculos atrofiados. Así, en un principio cuando recién son atacados los músculos de la cintura pelviana y las masas sacrolumbares, la marcha de los miopáticos es característica, con la cabeza derecha, el abdómen hacia delante, el tórax hacia atrás, exajerando la *ensellure* lumbar, y las piernas separadas; el atrófico como dicen Grasset y Rauzier (1) *avance avec lenteur en se dandinant, la demarche pompeuse et emphatique, l'air solennel, empesé et ridiculement important.*

Cuando la enfermedad se encuentra más avanzada, los trastornos que ocasiona son más serios, y su conjunto ha sido magistralmente descrito por M. Bourguet (2) á propósito de un caso observado por él y de cuya descripción tomamos una parte.

«..... En la cama el enfermo se acuesta indiferentemente sobre el costado derecho ó sobre el costado izquierdo. Cuando quiere cambiar de posición, se entrega à curiosos movimientos de reptación, tomando sucesivamente puntos de apoyo sobre los piés, sobre los codos y sobre la nuca. Para acostarse en posición decúbito abdominal, toma la cabeza entre sus dos manos y comienza por darla vuelta del lado del cual quiere ponerse; después ayudándose de los codos, de las rodillas, y agarrándose á las cobijas, llega poco á poco á efectuar el movimiento apetecido. Cuando quiere sentarse, comienza por apoyar fuertemente la nuca sobre el plano del lecho y forma un arco de círculo, no tocando la cama sino con la nuca y las asentaderas; dá entonces una violenta sacudida y se encuentra así colocado en decubito lateral; metiendo entonces el brazo sobre el cual está acostado bajo su tórax se sirve de el como de una palanca para sostener su cuerpo mientras que con la mano que le ha quedado libre se agarra á las cobijas y consigue de este modo llegar á sentarse en la cama. Para bajarse de ella comienza por tomar sus piernas entre las manos y las arroja fuera del lecho; por ligeros movimientos de oscilación de la pelvis se deja poco á poco resbalar hasta el suelo y puede entonces mantenerse de pie quedando siempre apoyado contra la cama; si este punto de apoyo le falta sus flexores no tendrían fuerza para sostenerlo y se vería obligado á ponerse en cuclillas.

« El fenómeno más curioso que presenta es el modo de progresión que ha tenido que adoptar y que él designa muy netamente bajo el nombre de *marcha de sapo.* Manteniéndose en cuclillas con la mano apoyada sobre la rodilla correspondiente pone en juego lo que le queda de fuerza en el brazo para llevar su pierna adelante y avanzar así un paso; hace lo mismo con la otra pierna y llega así á caminar bastante ligero.

«Otras veces, puede abandonar sus rodillas y se contenta de tomar de trecho en trecho un punto de apoyo sobre el suelo con la pulpa de sus dedos extendidos, cosa que recuerda un poco la marcha de ciertos monos. En el momento que el peso del cuerpo pasa de una pierna á la otra, la pierna está en flexión completa sobre el muslo y el talón viene á tocar el isquión correspondiente. En fin,

---

(1) Grasset et Rauzier—*Maladies du Systeme nerveux*, pág. 635.

(2) Bourguet — *Amyotrophie progresive prim.* (form. juv. d' Erb) *Gazzete heb. de Sciences Med. de Monp,* Mayo 1889.

cuando el enfermo quiere descansar, se sienta sobre su talón derecho en la posición del tirador «rodilla en tierra» con esta diferencia, que la rodilla no toca el suelo; al mismo tiempo su codo izquierdo se apoya sobre su rodilla izquierda y su mano viene á sostener el mentón. Puede quedar cuatro horas en esta posición.

En suma, nuestro hombre utiliza todos los músculos que le quedan para hacer un considerable número de movimientos. El no puede poner las manos sobre la cabeza pero lo consigue imprimiendo á su hombro un movimiento de balanceo que lanza su brazo, como se hace con la manga de un vestido que se llevase sobre los hombros.

«Digamos en fin, que puede algunas veces llegar á enderezarse tomando con sus manos puntos de apoyo sucesivos sobre sus piernas, sus rodillas y sus muslos *il grimpe le long de ses jambes* como dice Erb.

Como se vé, pues, por lo que queda dicho, los desórdenes ocasionados por las miopatías, tienen muchos puntos de contacto en los tres tipos de que acabamos de ocuparnos.

VIII

Tipo de Leyden Möbius—Estos autores han formado un tipo especial de miopatía primitiva con una observación que dió origen á varios trabajos publicados en 1876 y 1879 y en la que los que le siguieron en el estudio de esta afección, creyeron encontrar elementos suficientes para la creación de una forma nueva, en la existencia de ciertos detalles que se apartaban del cuadro clínico y sintomático de las antes descriptas por Erb, Landouzy y Dejerine y Duchenne de Boulogne.

En esta forma comienza la afección en los primeros años de la vida y reviste también el carácter familiar, siendo común encontrar varios miembros de una misma familia á la vez ó sucesivamente atacados.

La primera manifestación es una gran debilidad que sobreviene en los miembros inferiores, que poco á poco progresa y conduce á la paralisis completa de los miembros. La atrofia sigue una vía centrípeta y progresa de la extremidad hacia la raíz de los miembros. En esta forma como en otras muchas, no es raro observar la combinación de la atrofía y de la pseudohipertrofia.

En cuanto á los demás signos clínicos, no hay diferencia alguna con los que presentan las otras formas de miopatías ya descritas; y tanto es esto así, que creemos con Grasset y Rauzier (1), sería difícil la diferenciación de esta forma de paralisis pseudohipertrófica de Duchenne, en los casos en que el indivíduo presentase las dos clases de síntomas asociados, atrofía y pseudohipertrofia.

---

(1) Grasset y Rauzier—*Op. cit.*, pág. 639.

IX

Tipo de Zimmerlin.—Esta forma es el ejemplar más acabado de la facilidad con que se crea y se consagra cada día un nuevo tipo de miopatía primitiva.

Recordemos aquí el tipo de Erb ya descrito, con su comienzo en la edad de la pubertad, su invasión de la cintura escapular y su lenta marcha progresiva de arriba hacia abajo y agreguemos á esto la ausencia en el presente tipo de lipomatosis secundaria, que suele presentarse en el otro, y tendremos constituido el famoso *tipo escapulo humeral de Zimmerlin;* que como se ve, no es sino la misma *forma juvenil de Erb* menos la hipertrofia verdadera ó falsa que suele acompañar á ésta; pues la marcha, los músculos atacados (pectorales, trapecio, gran dorsal, rombóide, biceps, braquial, etc.) y los caracteres generales de las miopatías son exactamente los mismos.

X

Tipo de Eichort.—Otro tipo más cuya analogía con los precedentes es grande, y cuya diferenciación se ha basado sobre dos signos á los cuales ha dado una gran importancia M. Brossard (1) al emprender su estudio.

En esta forma, conocida con los nombres de las regiones primeramente atacadas, *femoro-tibial,* la afección comienza como en el tipo Leyden Möbius, por los miembros inferiores, pero se diferencia de aquel en que en el presente caso los pequeños músculos del pie son también invadidos, dando á éste el aspecto de *garra* y trayendo aparejada la imposibilidad de extender la pierna sobre el muslo.

En cuanto á la invasión, se efectúa muy lentamente y pasa mucho tiempo antes que el tronco y los miembros superiores sean atacados. La cara sin embargo permanece indemne en todos los casos, siendo los demás caracteres los mismos de todas las miopatías primitivas ya descritas, desde el carácter familiar de la enfermedad. hasta la ausencia de contracciones fibrilares y conservación de los reflejos hasta donde lo permiten el estado de atrofia de los músculos. En esta forma no se encuentra tampoco la combinación de atrofias é hipertrofias que se notan en otras variedades de esta afección.

---

(1) Brossard.—*Thése de Paris,* 1886.

XI

Tipo Charcot-Marie.—No sabemos verdaderamente hasta que punto, en un trabajo sobre miopatías primitivas, sería conveniente introducir la descripción del tipo dado á conocer por MM. Charcot y Marie (1) en 1886 y que según el dicho de estos mismos autores, tiene tantos ó más puntos de contacto con las mielopatías como con las miopatías. Sin embargo, ya que su descripción se ha hecho clásica entre los que se han ocupado de esta cuestión, nos parece conveniente hacerla figurar aquí también.

Este tipo que posee de las miopatías el *caracter familiar*, aparece generalmente en el niño, é invade sucesivamente los piés, las manos, las piernas y los antebrazos, evolucionando con suma lentitud. Los pequeños músculos del pie son los primeros atacados; el extensor propio del dedo gordo, el extensor común, el tibial anterior y los peróneos son poco á poco afectados, ascendiendo la lesión hasta que toda la pierna se encuentra atrofiada. Avanzando siempre la enfermedad, los músculos de los muslos (triceps, vasto interno y flexores) se atrofian á su turno, con la particularidad que los abductores se conservan generalmente indemnes.

En el miembro superior las cosas pasan de idéntico modo, y la atrofia de los pequeños músculos de la mano, dan á esta el aspecto de *garra* característico de la enfermedad cuyo estudio ha inmortilizado á Aran-Duchenne.

Pero la lesión no se detiene ahí, y después de un tiempo variable, comunmente muy largo, el antebrazo participa de la atrofia, siendo los extensores los que generalmente se encuentran en peores condiciones.

En cuanto á los demás músculos del cuerpo y los de la cara permanecen intactos.

Hasta aquí nada encontramos, á no ser la invasión de los pequeños músculos, que se aparte del cuadro clínico de las otras formas de que nos hemos ocupado anteriormente, pero no sucede así con las contracciones fibrilares, la disminución de los reflejos tendinosos, las perturbaciones de la sensibilidad y vasomotoras que se observan en las partes atrofiadas y que son mas bien del dominio de las lesiones de origen central.

En cuanto al aspecto general de los enfermos, ha sido fielmente descrito por MM. Charcot y Marie, cuya descripción tomamos de la importante obra de Debove y Achard (2).

«Los individuos atacados de esta afección gozan ordinariamente de una salud perfecta; su nutrición general no deja nada que desear,

---

(1) Charcot-Marie.—*Revue de Medecine*, Febrero 1886.

(2) Debove y Achard—*Manuel de Medecine*, Tomo III pág. 709.

y es un contraste singular el que existe entre las proporciones del cuerpo y la raíz de los miembros y de las extremidades; así es como se comprende que Eulemburg haya podido considerar los músculos de los muslos como hipertrofiados cuando á nuestro modo de ver no existe tal cosa Los pies pendientes, poco ó nada desviados cuando se apoyan sobre el suelo, se colocan al contrario en varus ó en valgus cuando tienen que sostener el peso del cuerpo Las piernas sin pantorrillas son casi cilíndricas y cuando mas, ligeramente cónicas; los condilos internos forman un relieve considerable y cuando las piernas están completamente juntas no se ponen en contacto más que por los maleolos y la parte mas interna de los condilos; por encima y por debajo se observan grandes espacios vacíos; el superior proveniente de el aplastamiento causado al nivel de la parte interna del muslo por la atrofia del vasto interno. La parte inferior del muslo por encima de la rótula no guarda proporción con la parte superior (atrofia en liga). En cuando á las manos, á un cierto período, ellas presentan de la manera mas neta la *garra interósea.* En fin, conviene notar entre las alteraciones funcionales presentadas por los enfermos el *steppage* que depende de la paralisis de los extensores del pie asi como el zapateo *in situ* al cual estos sujetos se ven obligados á entregarse para poder mantenerse en equilibrio en la estación vertical.»

Como se ve por todo lo que acabamos de exponer, los signos clínicos de esta forma de miopatía hacen muy difícil su aceptación como de naturaleza puramente miopática. Tal es también la opinión de Hoffman que piensa que en este caso solo se trata de una neuritis periférica.

XII

Examinemos ahora en una vista de conjunto los tipos que acabamos de estudiar y busquemos sus analogías y anotemos sus diferencias.

Comencemos por reunir en un solo grupo los descritos por Erb, Landouzy y Dejerine y por Zimmerlin, que por sus lesiones semejantes se acercan mas unos á otros. Por de pronto, es de todo punto resaltante la semejanza que existe entre los dos primeros hasta el punto que los alemanes, que nunca quisieron admitir el tipo de Landouzy-Dejerine, al describirlo se limitan á mencionar la participación de la cara en la forma juvenil, y lo llaman *tipo de Erb con participación de la cara* (Remak). Por su parte M. M. Landouzy y Dejerine (1) ha insistido sobre la participación tardía de la cara en los sujetos que de jóvenes han presentado la forma juvenil de Erb. Además, H. Meige (2) sostiene que la *facies miopática* no es propia solo de la forma facio-escapulo-humeral y que muy lejos de eso, se l encuentra en todas las formas de miopatía progresiva, solo que se presenta atenuada ó modificada, citando muchos casos en apoyo de su teoría. Por otra parte, en un notable trabajo titulado «Paralisis pseudohipertrófica de Duchenne», Sacara Tulbure (3) médica de Rumania, ha probado de una manera concluyente que todos los músculos del cuerpo, inclusos los de la cara, acaban por ser atacados más ó menos. El tipo escapulo-humeral podía ser considerado pues como una variedad ó grado atenuado del facio-escapulo-humeral.

En cuanto á la particularidad que presenta el tipo de Erb en la existencia á veces de una pseudohipertrofia que se combina con la atrofia de otros grupos musculares, diremos, que en primer lugar ella no es constante, y en segundo lugar aun en los casos en que se presenta concluye por desaparecer por poco que se prolongue la enfermedad para convertirse en el tipo atrófico puro, no constituyendo esto sino una faz pasajera en la evolución de la enfermedad.

Por lo que hace al tipo de Zimmerlin, no se aparta del de Erb sino por la ausencia de lipomatosis secundaria, siendo después la marcha, y demás caracteres clínicos completamente iguales. Y constándonos como nos consta que esa lipomatosis de que se trata no es un carácter esencial de la forma juvenil de Erb, no vemos la razón que ha impulsado al autor á darnos una segunda edición del tipo de Erb bautizada con su nombre.

Tendremos pues que de los tres anteriores tipos podemos hacer uno solo, pues las diferencias que entre ellos existen son más ficticias

---

(1) Landouzy y Dejerine—*Revue de Med.*, Nov. 1886.
(2) H. Meige—*Archives de Neurologie*, 1894, pág. 342.
(3) Sacara Tulbure—*Revue de Med.*, 1894, pág. 277.

que reales teniendo todos además el mismo cuadro clínico y sintomático.

Aproximemos ahora la pseudohipertrofia de Duchenne y el tipo de Eichort y veremos que fuera de la garra plantar que este último presenta sus demás caracteres son los mismos y aun este carácter si se quiere tampoco es especial, pues se han observado casos en que la *garra* se ha constituido después de un tiempo en un tipo netamente pseudohipertrófico en su comienzo. Lo mismo podemos decir de esos tipos mixtos en que la atrofia y la pseudohipertrofia se combinan y en los cuales la garra puede también existir.

Ahora bien, si descartamos el tipo de Charcot-Marie, que según resulta de los trabajos de Hoffman no debe figurar en el cuadro de las miopatías, nos quedarán los siete tipos descritos reducidos á dos principales, uno en que predomina la forma atrófica, y otro la pseudohipertrófica. Pero aun estos dos son susceptibles de un acercamiento y unificación bajo cierto punto de vista.

En efecto, aparte de que siguiendo á Damaschino podemos pensar que la forma pseudo-hipertrófica no es sinó una forma de transición que tarde ó temprano desaparece, el examen microscópico nos revela que el proceso morboso es análogo en los dos casos, es decir, la atrofia de la sustancia contráctil del músculo.

Ahora pues, ¿cuál sería la diferencia capital entre los dos tipos? El aspecto de las masas musculares y el modo de invasión, de arriba hacia abajo en uno (tipo Landouzy-Dejerine) y de abajo hácia arriba en el otro (tipo Duchenne). ¿Y que importa el aspecto si las lesiones son las mismas?; ¿y que importa el camino de la invasión si el resultado es el mismo: destrucción muscular é impotencia funcional?

XIII

Hemos pasado revista en capítulos anteriores á cierto número de formas de miopatía primitiva, cuya descripción se ha hecho clásica, por decirlo así, pero no hemos agotado con ellos el número de los que han sido descritos hasta nuestros días. Preiz, Schultze, Heubener, etc., han publicado casos y observaciones que han creído no entraban en el cuadro sintomático y clínico de las formas conocidas, y han creado tipos nuevos constituidos por la asociación de las lesiones de varias de las formas conocidas como el publicado en 1895 por Haushalter (1), el de Dejerine y Sottas (2), etc., y entre nosotros, los publicados por el doctor Ayerza (3) y el doctor Tornú (4); aunque respecto de estos dos últimos debemos hacer la justicia de reconocer, que á pesar de que los casos de sus observaciones no llenaban todas las condiciones requeridas para clasificarlos definitivamente en uno de los tipos conocidos, no pretendieron por esto dar con ellos nacimiento á un tipo nuevo, y muy por el contrario, trataron de reaccionar contra la tendencia perniciosa de la multiplicación de los tipos al infinito.

Y á la verdad, que ya es tiempo de que esta reacción se opere de una manera completa y definitiva, pues de seguir como hasta ahora, el estudio de esta cuestión se hará cada día más confuso y difícil, pues rara vez se encuentra un caso que encuadre exactamente entre los límites asignados hoy á los tipos descritos como principales. Nosotros mismos hemos tenido ocasión de notar esto en los pocos casos que nos ha sido dado observar, no respondiendo ninguno de ellos exactamente á los que los autores acostumbran á darnos por modelo.

Además, ¿en qué basarse para este polimorfismo exagerado de las miopatías? Ni la etiología, ni los síntomas, ni los caracteres clínicos, ni la anatomía patológica, ni la marcha, ni aun siquiera el tratamiento, justifican absolutamente tal derroche de formas ni las pretensiones de sus autores.

En todas las formas descritas hasta ahora, la producción de las miopatías primitivas, reconoce una misma noción etiológica, la herencia, que ya directa, ya colateral, aparece en todos los casos, y aunque en algunos no se haya podido comprobar, no sería esta falta de prueba elemento bastante para negarle el valor etiológico que tiene en el desarrollo de esta enfermedad.

Lo mismo podemos decir de la edad en que la enfermedad aparece, la infancia ó adolescencia casi siempre. Y pensamos que, aun-

---

(1) Haushalter—*Revue de Medecine,* 1895, pág. 305.
(2) Dejerine y Sottas—*Societé de Biologie,* Marzo de 1893.
(3) Ayerza—*An. del Circulo Méd. Argentino,* Octubre de 1894.
(4) Tornú—*An. del Circulo Méd. Argentino,* Diciembre de 1894.

que se han descrito algunos casos como el de Joffroy y Achard (1) en que la enfermedad ha tenido comienzo á una edad más avanzada (55 años en el caso citado), no es esto bastante para constituir un carácter especial.

El cuadro sintomático de la *distrofia muscular progresiva*, como la llamó Erb, es siempre y en todos los tipos idéntico, la debilitación primordial de la energía muscular y la disminución de volumen de las masas musculares producto de la atrofia, son las mismas en todas las formas y no creemos que sea un carácter fundamental para querer separar unas de otras, el que sean unas ú otras las primeras regiones atacadas, pues al final el resultado es el mismo y la invasión se efectúa en totalidad hasta el punto de que en un periodo avanzado de la enfermedad sería difícil decir por que grupo de músculos ha comenzado la lesión

Invocar la topografía de los músculos lesionados como un carácter que justifique una división neta en la clasificación de los tipos, sería en el estado actual de la ciencia simplemente ridículo. Sacara Tulbure, en el trabajo antes citado, ha demostrado la extensión y generalización posible en todos los casos á todo el sistema muscular y la antigua concepción de la inmunidad de ciertos músculos ha cedido ante la evidencia de los hechos. Ahora bien; si todo el sistema muscular puede ser lesionado ¿qué topografía podría invocarse en la distribución de la atrofia?

Por lo demás, la atrofia que se manifiesta en unos y la pseudohipertrofia que se observa en otros casos, así como la combinación de ambos estados sobre un mismo sujeto, no son por cierto razón suficiente para una separación radical, y el motivo es obvio. La lesión muscular en uno y otro caso siempre es la misma; ahora, que el tejido conjuntivo intra muscular prolifere y la grasa se deposite en el lugar de los músculos destruidos, ó que estos presenten el aspecto característico de toda atrofia muscular, el resultado es el mismo, es decir. la destrucción del músculo con todo el cortejo de desórdenes consiguientes. Esto, aparte de que la pseudohipertrofia es considerada por muchos y entre ellos por Damaschino (2) sólo como uno de los periodos de la enfermedad y por lo tanto como un carácter pasajero, pues al decir de dicho autor, aun cuando la hipertrofia haya sido la primera manifestación de la enfermedad, siempre esta cede su lugar á la atrofia más tarde ó más temprano.

¿Y qué diremos de los demás caracteres clínicos? Comienzo por las extremidades, ya sean superiores ó inferiores, ausencia de contracciones fibrilares, ausencia de reacción de degeneración, etc., que se encuentran repetidos en todos los tipos que se han descrito, nos parece que son elementos más que suficientes para pretender unificar el estudio de las miopatías bajo un solo rubro.

Por lo que hace á las modificaciones anátomo-patológicas de los músculos enfermos, las autopsias han demostrado su completa identidad en todos los casos, atrofia simple primero, y disminución de las fibras que concluyen por desaparecer, dejando vacío el sarcolema después; esta atrofia que se desenvuelve lenta y progresivamente, imprime á la enfermedad esa marcha invasora pero lenta que la caracteriza en todos los casos.

«Y si todavía esta división en tipos no bien caracterizados (pues como hemos visto no son diferencias de detalle las que pueden servir de elementos para una división imposible) nos permitiera hacer

---

(1) Joffroy y Achard—*Arch. de Med. Experim.*, 1889, pág. 575.
(2) Damaschino—*Journal de Med. et Chirurgie pratiques*, 1882.

para cada uno un tratamiento que nos diera resultado, vaya y pase su estudio por laborioso que fuese», como dice muy bien el doctor Tornú en su trabajo antes citado; pero ni aun esta razón existe para esa multiplicidad de tipos que se nos quiere imponer, pues todos los medios terapéuticos puestos en juego hasta ahora contra esta afección, han resultado perfecta y completamente inútiles, por no decir perjudiciales algunas veces.

Pero si todos los tipos descritos, ya se presenten con atrofia desde el principio, como el de Erb y Landouzy-Dejerine, ya con hipertrofia ó pseudo hipertrofia, como el de Duchenne, y las dos formas combinadas, como el de Leyden-Möbius, comenzando la lesión por unas ú otras extremidades y atacando este ó aquel grupo muscular primeramente, concluyen por ocasionar los mismos trastornos y tienen todos un conjunto de caracteres clínicos comunes y el mismo substractum anátomo-patológico; claro está, no forman sino una misma entidad mórbida que se presenta bajo aspectos diferentes.

Hágase pues de todos ellos un solo y único tipo que encierre en si todos los caracteres comunes á los que han sido descritos hasta hoy y no se piense hacer cada día uno nuevo, fundados en un detalle insignificante que nada agrega ni quita á la esencia íntima de esta enfermedad.

Hágase de este verdadero Proteo de las miopatías primitivas, una *descripción única* que nos muestre: su origen exclusivamente miopático, su carácter hereditario y familiar y su invasión precoz y progresiva, sin preocuparnos del punto inicial de la lesión; su elección sobre determinados grupos musculares, sus lesiones anátomo-patológicas y señalando los elementos que sirven para distinguirlas de las mielopatías (ausencia de contracciones fibrilares, conservación de reflejos y ausencia de reacción de degeneración) busquemos lo que hasta hoy día no se conoce., el tratamiento eficaz que oponer al desarrollo de tan terrible afección. Y si aun se quiere ser más explícito, admítase en esta descripción la de dos variedades, una pseudohipertrófica y otra atrófica pura, teniendo presente que ambas pueden combinarse en todas proporciones y dar lugar hasta uua tercera variedad que podía llamarse mixta. Así pues, creemos que ante un caso cualquiera, debemos limitarnos en su clasificación á enunciar su *naturaleza miopática*, *su variedad*, *speudo hipertrófica*, *atrófica* ó *mixta*, sin pretender encuadrarlo en uno de los tipos hasta hoy descritos, ni menos crear uno nuevo si la observación nos muestra algun detalle diferente.

XIV

Desde que Charcot confirmó con sus estudios la naturaleza miopática pura de la lesión que es objeto de este trabajo, las investigaciones y las autopsias se han multiplicado, dando siempre un resultado negativo la exploración de las diversas partes del sistema nervioso. Sin embargo, hay que confesar que á veces el hallazgo de una lesión medular más ó menos difusa, ha hecho vacilar la teoría miopática y Raymond (1) fundándose en estos hechos, sospecha que no está lejos el día en que se vuelva á la concepción unitaria de las atrofias musculares, tomando por base las lesiones anátomo-patológicas de la medula. Pilliet (2) por su parte ha sostenido la hipótesis del origen cerebral de la miopatía, fundándose en un caso observado por él, en el cual la coexistencia de la enfermedad con ciertas alteraciones cerebrales, le indujeron á pensar de este modo. Ultimamente por fin, M. Thomas Saville, (3) de Londres, propone abiertamente la unificación de las atrofias musculares, sosteniendo que todas sin excepción, reconocen un origen central, y que si en las autopsias de los miopáticos se encuentra sana la medula, es porque la lesión ha desaparecido, pues para él la lesión medular iniciaría el proceso muscular, y una vez comenzado éste, desaparecería completamente sin dejar rastros.

Como quiera que sea, la existencia de ciertos casos raros y aislados, no nos parece todavía bastante prueba para abandonar las ideas admitidas hasta hoy sobre el carácter anatómico de las miopatías primitivas, que consiste como se sabe, en la manifiesta alteración muscular sin lesiones nerviosas concomitantes, pudiendo decir con Landouzy que «las miopatías nacen, evolucionan y mueren sin neuropatía».

El examen microscópico de los músculos, nos muestra que su coloración ha perdido su tinte normal para hacerse más pálida y llegar á perderla por completo para tomar un color amarillento en los casos en que existe pseudohipertrofia. Es en estos casos en los cuales la aumentación de la masa muscular responde á la acumulación de grasa en los intersticios musculares, haciendo creer en una hipertrofia que realmente no existe, por más que Eulemburg (4) pretende que puede existir una hipertrofia verdadera siquiera sea de algunas fibras.

En cuanto á la consistencia, se la encuentra blanda y pastosa en los casos que hay pseudohipertrofia, siendo por el contrario dura y

---

(1) Raymond—*Atrofias musculares y enf. amiotróficas,* Paris 1889, pág. 170.
(2) Pilliet—*Revue de Medecine*, Mayo 1890.
(3) Thomas Saville—*Archives de Neurologie*, 1895, pág. 67.
(4) Eulemburg—*Semaine Medicale,* 1885, pág. 79.

fibrosa en los casos de atrofia simple. pudiendo llegar en estas circunstancias, hasta la consistencia leñosa como hemos tenido ocasión de observarlo.

Las lesiones microscópicas son variables según el período de la enfermedad en que se examinen los músculos, pero de una manera general pueden dividirse estas lesiones en dos; las que se refieren al tejido intramuscular y las que se observan sobre el mismo elemento contráctil. Las primeras están caracterizadas por una hiperplasia del tejido conjuntivo que, aunque en todos los casos se nota, no en todos alcanza el mismo grado de desarrollo A esto viene á unirse frecuentemente una infiltración grasosa de este tejido hiperplasiado.

Al contrario de lo que sucede con el tejido conjuntivo, el elemento contráctil del músculo, sufre una atrofia lenta y progresiva. Las fibras, aunque conservando todavía su estriación, disminuyen de volumen, después esta estriación desaparece á su turno y concluyen por desaparecer las fibras mismas, dejando en su lugar vacía la vaína del sarcolema.

La invasión del proceso atrófico no se efectúa, sin embargo, de una vez en toda la extensión de la fibra, su comienzo se hace por las extremidades, dando lugar á un acortamiento. Dice Roth (1) «se constata que al nivel del punto en el cual la fibra muscular se continúa con el tendón, hay, por decirlo así, pérdida de sustancia de la extremidad muscular y acrecentamiento de la parte tendinosa; en la extremidad de la fibra se encuentra un núcleo más ó menos grande de células embrionarias. La atrofia muscular se hace á lo largo y puede decirse que este acrecentamiento sucesivo del tendón á expensas de la fibra muscular, constituye la lesión característica de la miopatia progresiva, bien diferente á la atrofia muscular mielopática, en la cual hay adelgazamiento de la fibra muscular con esclerosis simple.»

Las lesiones que acabamos de describir son más ó menos aparentes según la forma de miopatía que se observa y así al paso que en la variedad atrófica (tipo Landouzy-Dejerine) predomina la proliferación conjuntiva sobre la infiltración grasosa; en las formas con pseudohipertrofia (tipo Duchenne) la grasa ocupa el primer lugar, lo que justifica el nombre de *lipomatosis lujuriosa* que le dió Heller.

Además hay que notar que la distribución de la atrofia no responde en manera alguna á la distribución de la inervación nerviosa de los sitios atacados como lo hacen observar Babisky y Onanoff (2) y que los músculos atacados lo son en su totalidad, es decir, en toda su masa, siguiendo la invasión de un desarrollo más ó menos ordenado, comenzando casi siempre por la raíz de los miembros más bien que por las extremidades.

Hay además un hecho de observación, que consiste en que las localizaciones del comienzo en las miopatías en los diferentes tipos, se efectúan siempre sobre territorios musculares siempre los mismos, que no estando en relación con la distribución nerviosa como acabamos de decirlo, responden á territorios embriogénicos particulares. Este hecho que ya había llamado la atención de algunos observadores, ha sido constatado por Damsch (3) que en dos autopsias en que ha encontrado la ausencia congénita de ciertos músculos, hace notar, que los músculos ausentes eran justamente los que predilectamente son atacados en los casos de miopatía.

---

(1) Cit. por Grasset y Rauzier. op. cit., pag. 6411.
(2) Babiski y Onanoff—*Mem. de la Societé de Biologie,* 1888.
(3) Damsch—Cit. por Grasset y Rauzier, op. cit., pág. 643.

XV

Aquel que ha tenido ocasión de ver á un niño atacado de *miopatia primitiva* difícilmente lo olvidará. Es tan característica su actitud, es tan especial su aspecto, que no es posible olvidarlo y si la duda nos asalta un momento, un examen un poco atento nos pone en seguida sobre la pista del diagnóstico.

Hemos tratado en un capítulo anterior de probar que los diversos tipos de miopatías no constituyen sino variedades de una sola especie mórbida que Erb ya en la corriente de estas ideas propuso englobar bajo el nombre de *distrofia muscular progresiva*, y que los datos de la anatomía patológica han demostrado haciéndonos ver en todos los casos las mismas alteraciones musculares.

Ahora bien, si aceptamos esta manera de ver el diagnóstico de las miopatías se simplifica grandemente. Los datos anátomopatológicos y el conjunto de caracteres clínicos (reacciones eléctricas, ausencia de contracciones fibrilares, integridad de los reflejos, actitudes especiales, etc) se encuentran tan bien marcados en todos los casos que una equivocación sería poco probable.

Sin embargo, vamos á pasar revista de algunas afecciones que pudieran aparentar una miopatía primitiva.

El estado de denutrición que debido á varias causas se encuentra en algunos sujetos, no creemos se preste fácilmente á una confusión. pues el enflaquecimiento se encuentra uniformemente repartido en todo el cuerpo y los músculos se conservan intactos cosa que no sucede en las atrofias de origen miopático.

Ante un caso de atrofia muscular, nuestro primer cuidado debe ser la investigacion del origen mielopático ó miopático de la afección. Las primeras, es decir. las de orígen espinal constituyen dos grupos que encierran variedades capaces de prestarse á una confusión con las miopatías primitivas. tales son, la atrofia muscular progresiva, la paralisis infantil, la paralisis espinal aguda etc. Realiza el tipo de esta clase de atrofias mielopáticas la atrofia muscular progresiva de Aran Duchenne, caracterizada anátomopatológicamente por una inflamación crónica de la substancia gris de las astas anteriores de la medula. Clínicamente difiere de la miopatía primitiva, en que la lesión comienza generalmente por los pequeños músculos de la mano. Los músculos de la eminencia tenar é hipotenar y los interóseos son los primeros atacados, dando á la mano el aspecto de *garra;* no es hereditaria y aparece generalmente á una edad tardía, constatándose además la presencia de contracciones fibrilares y la reacción de degeneración en los músculos enfermos. Hay además exageración de los reflejos y perturbaciones de la sensibilidad como ser dolores, calambres, hormigueo, etc. y trastornos tróficos, caracteres todos de que carecen las atrofias de origen miopático. La paralisis infantil que es quizá la afección con la cual más

á menudo se ha confundido la miopatía primitiva progresiva y que está caracterizada anatómicamente por la atrofia de las grandes células motrices de los cuernos anteriores, presenta de común, observada en cierto período de su evolución, con las miopatías, la existencia de una actitud á veces muy semejante á la de los miopáticos y un aspecto general que también recuerda el de estos enfermos producto de la atrofia muscular y de la localización en las extremidades con conservación de la sensibilidad y de la inteligencia. En cambio posee otros caracteres que se apartan completamente del cuadro sintomático de las miopatías. El comienzo agudo (fiebre inicial), la evolución, (tan lenta en las miopatías), los territorios musculares atacados, las deformaciones óseas tan frecuentes son datos más que suficientes para ponernos en el camino de un buen diagnóstico. Y sin embargo, ¡cuántos errores se han cometido! por otra parte sin importancia, debemos confesarlo, desde el punto de vista práctico.

La atrofia espinal aguda así como ese grupo de mielitis difusas á un mal determinado, no podrían ser objeto de un error de diagnóstico, si no olvidamos que en todas estas afecciones, que si bien tienen algunos caracteres comunes con las miopatías, reconocen síntomas que las alejan completamente, como ser, la marcha rápida, el comienzo febril, la atrofia en masa y no haz por haz, los desórdenes de la sensibilidad y tróficos y sobre todo los datos etiológicos; no son los mismos y en todos los casos bastan á diferenciarlas

En cuanto al segundo grupo de atrofias musculares que M. Charcot ha llamado *deuteropáticas*, en que la lesión de las células de los cuernos anteriores es secundaria de la lesión de otro punto de la médula, y que comprende la esclerosis lateral amiotrófica, la siringomielia, la tabes, etc., pudieran en algunos casos llevar la duda al espíritu, pero además siempre estas afecciones presentan síntomas concomitantes, como ser paralisis, contracturas, dolores, alteraciones de la sensibilidad, etc., que no se encuentran en las miopatías primitivas. Así en la siringomielia hallamos al lado de una atrofia muscular progresiva, caracteres clínicos tan especiales como el que Charcot ha llamado *disociación siringomiélica de la sensibilidad* (1), desórdenes tróficos variados (panadisos, flegmones, ulceraciones, erupciones, artropatías, etc.) y paralisis espasmódicas.

En la esclerosis lateral amiotrófica, la impotencia funcional no es debida á la alteración del músculo como en las atrofias miopáticas, sino á la paralisis de que se hallan atacados. Además, la rigidez de los miembros las contracturas y las alteraciones de la sensibilidad son otros tantos elementos para la diferenciación.

La tabes dorsal espasmódica tiene para sí los espasmos y contracturas musculares, la trepidación espontánea ó provocada y sobre todo la ausencia completa de atrofia muscular que la hacen inconfundible.

En fin, en una polineuritis se notarían: la variabilidad de la atrofia, la existencia de alteraciones tróficas, sensitivas y motoras, la abolición de los reflejos, la reacción de degeneración, y su etiología especial.

Tal es el caso descripto por Charcot y Marie como un tipo especial de miopatía primitiva, y cuya naturaleza polineurítica resulta de los trabajos de Hoffman y de Raymond (2) y tal es también el

---

(1) Grasset y Rauzier—*Op. cit.*, pág. 718.
(2) Raymond—*Traité des atrophies musculaires*, Paris 1889.

descripto por Dejeríne y Sottas (1) con el nombre de *neuritis intersticial hipertrófica y progresiva de la infancia.*

Como vemos, un poco de atención en los conmemorativos, un examen un poco detenido del enfermo, nos pondrá siempre en el buen camino. La separación de las atrofias de origen medular como las de origen periférico se hará fácilmente, y si queremos dar mayor precisión á nuestro diagnóstico y no olvidando que la miopatía primitiva es una sola á la cual á lo sumo se le pueden reconocer variedades, diremos que nos hallamos en presencia de una *miopatía primitiva progresiva, atrófica, pseudohipertrófica* ó *mixta* sin pretender encuadrarla necesariamente en alguno de los tipos especiales conocidos, porque nos expondríamos á que el caso que observamos no coincidiera exactamente con ninguno de ellos, convirtiéndonos en creadores de un nuevo tipo que iría á aumentar la ya larga serie que de ellos existe.

---

(1) Dejerine y Sottas—*Societé de Biologie,* 18 de Marzo 1893.

XVI

Cualquiera que sea la variedad que de miopatía se observe, su marcha al par que progresiva es sumamente lenta. Ya comience por los miembros superiores ya por los inferiores, tarda largos años en desarrollarse é invadir el resto del cuerpo.

Algunos autores han creído que esta afección se acantonaba sobre ciertos territorios musculares y que jamás el resto del organismo era invadido. Sin embargo, del trabajo de la Doctora Sacara Tulbure, antes citado, resulta que á un cierto período de la enfermedad todos los músculos del cuerpo se encuentran más ó menos invadidos. Más esta invasión se efectúa muy lentamente como hemos dicho antes, y la enfermedad progresa poco á poco, teniendo en su evolución largos períodos de calma en que se puede constatar que si la afección no retrocede tampoco avanza. Pero todo es cuestión de tiempo y más ó menos tarde, si una complicación no se cruza en el camino, los desórdenes funcionales adquieren toda su magnitud y la impotencia llega á ser absoluta.

Además, en la variedad pseudohipertrófica y aún en aquellas que se presentan con hipertrofia verdadera, cuando la enfermedad llega á cierto período de su desarrollo, ésta cede su lugar á la atrofia que se establece definitivamente (Damaschino) (1).

En cuanto al modo de terminación de esta enfermedad es muy raro que los sujetos atacados lleguen á ese estado de denutrición que se ha llamado *caquexia miopática;* generalmente es una enfermedad intercurrente el factor de un desenlace fatal, neumonía, miocarditis ó tuberculosis pulmonar.

Esta última es sobre todo frecuente, y parece que el terreno miopático es de primer orden para su desarrollo, debido no creemos tanto á la lesión en sí misma, como á las condiciones especiales en que coloca al sujeto atacado.

---

(1) Damaschino—*Gazette des Hopitaux*, Agosto 1882.

XVII

En vista de los datos que hemos ido exponiendo, no es por cierto halagador el pronóstico que puede hacerse de la afección que nos ocupa. En el mejor de los casos es siempre serio, y si bien se puede esperar una remisión más ó menos larga, la curación definitiva es desgraciadamente imposible.

Por lo que respecta al tratamiento, podemos decir que hasta ahora la terapeútica se ha visto impotente y los diversos tratamientos que se han puesto en práctica han resultado completamente infructuosos.

La hidroterapia, el masage y la gimnasia se han recomendado sucesivamente sin mayor resultado. La electricidad es quizá el tratamiento que más partidarios tiene hoy día y cuyo uso racional nos parece el más indicado. En este sentido transcribimos lo que sobre su uso trae Grasset y Rauzier en su tratado de enfermedades nerviosas.

«La afección siendo puramente muscular y no reconociendo ningún orígen central, se obrará sobre los músculos por la faradización directa ó indirecta (aplicando la corriente directamente sobre el músculo ó indirectamente sobre el nervio que preside su contractilidad) ó por la galvanización periférica. Watteville ha propuesto combinar el empleo de los dos modos de electrización haciendo pasar por el mismo hilo y siguiendo una misma dirección una corriente farádica y una corriente galvánica.

Esta galvano-faradización realizaría una especie de «masage eléctrico» del músculo susceptible de dar buenos resultados.

Es preciso sin embargo, no confiar demasiado en las atrofias miopáticas en obtener los buenos efectos que produce la electrización en ciertas afecciones de los nervios periféricos; pues cuando se trata de una lesión primitivamente miopática, el insuceso terapeutico, es la regla. Por esto mismo dice Reymond, que estas atrofias musculares miopáticas, que se presentan las más de las veces á nuestra observación con los caracteres de una atrofia familiar, se desenvuelven bajo la influencia de una herencia mórbida, su evolución obedece en cierto modo á una ley fatal, avanza lenta pero progresivamente sin que nada pueda detener su marcha. Parece que en virtud de un vicio constitucional anterior al nacimiento el sistema muscular del enfermo es desviado en su evolución normal y próximo á una distrofia que no puede impedirse.»

Como medicamentos se han ensayado los fosfatos, el arsénico, la estricnina etc., sin mayores resultados.

En estos últimos tiempos álguien ha creído haber descubierto la piedra filosofal con la administración de la glándula tiróides; pero á parte de que su buen resultado no está comprobado, hay que tener en cuenta que con esta sustancia se está cometiendo un verdadero abuso y á la fecha no hay enfermedad para la cual no se conozca remedio en que no se recurra á la glándula tiróides como *última ratio.*

XVIII

Como resultado del estudio que acabamos de efectuar se desprenden varias conclusiones prácticas que creemos será bien reunir aquí como complemento de todo lo dicho en estas páginas.

1º Que en vano se buscará, tratándose de miopatía primitiva, otra noción etiológica que no sea la herencia, y que esta herencia en casi todos los casos es de transformación.

2º Que aun hoy día hay tendencia á volver al unitarismo en cuanto á la naturaleza de las atrofias musculares, señalándoles á todas un orígen medular mas ó menos neto; hoy por hoy, no hay razón suficiente para sostener tal teoría y debemos considerar, segun dice Charcot, dos clases de atrofias musculares, las de origen miopático puro y las de origen mielopático.

3º Que todos los tipos diferentes en que se ha pretendido dividir las miopatías, tienen un conjunto de caracteres comunes que los acercan y prueban su identidad como pertenecientes á una misma especie mórbida.

4º Que los datos de la clínica, el cuadro sintomatológico y sobre todo las lesiones anátomo patológicas nos muestran que en todos los tipos se encuentran las mismas alteraciones anatómicas y que por lo tanto debemos considerar y hacer una *descripcion única* de la miopatía primitiva, admitiendo á lo sumo tres variedades, *la atrófica, la pseudohipertrófica* y *la mixta.*

5º Que como medio curativo no se conoce ninguno de resultados positivos siendo hasta ahora las aplicaciones eléctricas las únicas sobre las cuales se pueden fundar algunas remotas esperanzas.

Con esto damos por terminada la tarea que nos habíamos impuesto y pasamos al relato de algunas observaciones que nos parecen interesantes por más de un concepto.

OBSERVACIÓN I

N. N. argentino, de siete años de edad. Nacido á término en un parto normal no ha presentado nada de particular hasta los trece meses época en que comenzó á caminar.

Antecedentes hereditarios.—La madre vive y es sana, el padre murió de delirium tremens.

Antecedentes.—Poco tiempo después de empezar á caminar, la madre notó que la marcha era dificultosa y que si llegaba á caer le era imposible levantarse sin una ayuda extraña; observó también que tenía el vientre muy saliente. Más adelante y persistiendo siempre esa debilidad de los miembros inferiores, notó que el niño no podía realizar ciertos actos con sus manos como ser, prenderse el pantalon, cortar el pan etc. Aparte de esto nada más hay que notar. No ha estado jamás enfermo y está alegre y contento.

Estado actual.—A la inspección se advierte que la cara y manos son perfectamente normales; en cambio los brazos, antebrazos y la región del hombro han disminuido de volumen notandose en partes como si no existieran músculos. Los miembros inferiores al contrario se notan aumentados, las pantorrillas sobre todo, son más gruesas que de ordinario, siendo los pies al parecer normales Los músculos de las demás regiones, muslos, pelvis, abdómen, tórax y cuello, no ofrecen nada de particular y el enfermo puede servirse de ellos con toda facilidad. No hay temblor fibrilar.

La palpación nos revela dos síntomas principales. Los músculos del miembro superior nos dan una sensación blanda y pastosa cual si se tocara grasa á través de la piel y los de las piernas, sobre todo el soleo, y los gemelos, tienen una dureza particular, cual si estuvieran constituidos por tejido fibroso ó por una materia leñosa.

La actitud del niño es especial. Si se le pone de pie se mantiene separando mucho las piernas y apoyando el pie solo sobre la punta y echando el abdómen hacia adelante y el tórax hacia atrás mientras mantiene la cabeza levantada. En esta posición se nota una gran depresión en la región dorso-lumbar.

Si en este estado se le ordena caminar lo hace separando siempre mucho sus piernas é imprimiendo á todo su cuerpo un movimiento de vaiven lateral muy curioso. Cuando camina lo mismo que cuando está parado la sola parte de sus pies que está en contacto con el suelo son las puntas.

Acostado en el suelo en decúbito dorsal, si se le ordena levantarse, lo hace poniéndose primeramente de lado y apoyandose en uno y otro brazo sucesivamente trata de incorporarse, acción que le cuesta bastante, y aun así mismo no consigue sino colocarse en la posición que podríamos llamar en *cuatro pies*, es decir, apoyado en el suelo con las rodillas y las manos. Llegado á este punto todos los esfuerzos que hace para acabar de ejecutar el movimiento orde-

nado son completamente inútiles, consiguiendo cuando más sentarse sobre los talones.

Estando sentado y con los pies sin tocar el suelo, estos se hallan casi en una misma línea con la pierna, y el talón se halla desvanecido en la parte posterior.

Examinando los diversos órganos no se nota nada de particular. El niño es despejado, inteligente y vivo, sus ojos funcionan perfectamente, el reflejo parpebral es perfecto; no así los otros patelar, rotuliano, cubital etc., que están casi abolidos.

Por otra parte, las funciones de la vida vegetativa, circulación, respiración, digestión etc., se conservan en un estado sumamente satisfactorio y sin alteración apreciable.

Se diagnostica miopatía primitiva progresiva y se le somete á las aplicaciones eléctricas las cuales se le hicieron durante largo tiempo sin mayores resultados hasta que cansada la madre de la inutilidad del tratamiento dejó de traer el niño á la consulta y desde entonces le hemos perdido de vista.

Ahora bien, en cuanto á la clasificación de la miopatía de este niño como lo hacía observar muy bien el distinguido profesor doctor Ayerza, sería imposible hacerla dentro de los tipos, conocidos, pues si considerando sólo los miembros inferiores, podíamos suponer que estabamos en presencia de un caso de pseudohipertrofia de Duchenne, el examen de los miembros superiores nos recuerda la forma juvenil de Erb. En este caso pues, segun la clasificación propuesta en este trabajo debería designarse la enfermedad diciendo que es una *miopatía primitiva progresiva* variedad *mixta*.

OBSERVACIÓN II

Margarita X, argentina, hija de italianos, de catorce años de edad, no púber, ha presentado desde los tres años perturbaciones de la marcha que llamaron la atención de sus padres. Sus abuelos, que sólo ha tenido tres, *pues sus padres son hijos de la misma madre*, han sido robustos, viviendo todavía el abuelo materno que cuenta actualmente setenta años; su *abuela única* murió á los setenta y dos años de una afección del corazón. Su padre tiene actualmente cuarenta y tres años, ha sido siempre sano, excepto hace un año que tuvo melancolía sub-aguda, de la que curó completamente después de seis meses de tratamiento; no tiene alcoholismo ni ha tenido sífilis. La madre tiene actualmente treinta y ocho años, padece de litiasis biliar, es muy nerviosa, y tiene una luxación congénita de la articulación coxofemoral derecha. Cinco son sus hermanos, todos menores que ella, cuatro mujeres sanas y un varón de siete años que sin presentar nada de bien definido se nota en su marcha y cuando está de pie, algo extraño que nos induce á suponer que va á seguir el camino de su hermana mayor. Ninguno de sus parientes colaterales presenta atrofias ó paralisis.

Margarita nació á término y en un parto un poco prolongado por resistencia del periné pero absolutamente normal; comenzó á caminar al año y dos meses y la dentición se hizo tarde pero rápidamente á los quince meses. Sarampión benigno á los cuatro años y coqueluche á los cinco, durando ésta última unos seis meses poco más ó menos.

Desde los tres años la madre notó que la niña era poco amiga de correr y jugar con los niños de su edad y le llamaba la atención al par que le hacía gracia el que Margarita se parase con las piernas muy abiertas, proyectara su abdomen hacia adelante y colocara las dos manos en la región lumbar. Dos años después fué enviada al colegio y la niña se quejaba á la madre de que sus compañeras la hacían mucha burla porque jugando se caía á cada instante. Al principio la madre no hizo caso creyendo que eran mañas para no ir á la escuela hasta que un día la niña se rebeló seriamente y no quiso ir más.

Entonces la madre resolvió llevarla ella misma en carruaje á la escuela, y cuando llegó el momento de subir al vehículo vió que la niña no podía levantar la pierna para colocar el pie en el estribo y tuvo que alzarla; no hizo mucho caso de este incidente atribuyéndolo siempre á mala voluntad de Margarita. Pero á los seis ó siete años notó la madre que su hija cada día caminaba con mayor dificultad, que cuando se caía no podía levantarse sin ayuda de otra persona y que al sentarse lo hacía de una manera muy particular, echando el tronco hacia adelante y dejando caer su cuerpo de golpe sobre la silla; una vez sentada tenía que emplear sus manos para levantarse.

Alarmada con este estado consultó varios médicos en cuyos diversos tratamientos se encontraban desde los más prácticos hasta los más empíricos sin resultado alguno y muy por el contrario, notando cada día mayores progresos en la enfermedad, tanto, que á los diez años la enferma no podía desnudarse ni vestirse sóla, apercibiéndose entonces la madre que los brazos de la niña se ponían cada día más delgados y que los omoplatos se separaban del cuerpo.

El estado actual de Margarita es el siguiente:

La cara no presenta nada de anormal; el juego de los globos oculares es perfecto, estando los músculos rectos y oblícuos intactos lo mismo que el orbicular de los párpados; las pupilas un poco dilatadas pero reaccionan perfectamente; la oclusión de la boca es completa y los actos de silbar, soplar y pronunciación de labiales se ejecutan sin inconveniente.

La fisonomía si bien tiene una expresión triste, no presenta el aspecto de la facies miopática de Landouzy. Hay simetría perfecta de la cara como también de las orejas, siendo la bóveda palatina normal.

El cuello no ofrece nada de particular y sus músculos están conservados y juegan admirablemente.

La configaración del tórax es normal. Los músculos intercostales parecen normales; en cambio los pectorales están completamente atrofiados.

Estando la enferma de pie ó caminando, se constata una depresión poco pronunciada en la región dorsolumbar, como también se ven los ángulos inferiores de los omóplatos separados dos ó tres centímetros del tórax.

En los dos miembros superiores notamos que los músculos del hombro como el del toides están atrofiados. El brazo está también atrofiado. Los músculos del antebrazo parecen estar atrofiados todos aunque mucho menos que los del brazo. La mano es normal y las articulaciones funcionan perfectamente.

Los músculos de la pared abdominal anterior parecen á la simple vista intactos pero una observación detenida nos muestra los rectos lesionados pues su acción fisiológica se encuentra abolida.

En la pelvis y los muslos nada de particular se encuentra á no ser la atrofia del triceps crural que ha dado por resultado la imposibilidad de la extensión de la pierna sobre el muslo.

Las piernas parecen normales á primera vista, sin embargo, el examen de los movimientos del pie con respecto á la pierna nos demuestra que la mayor parte de los músculos de esta no son normales. Predomina la acción de los extensores sobre la de los flexores lo que hace suponer que el extensor común de los dedos, el tibial anterior y el peroneo anterior deben estar algo atrofiados. Además, encontrándose el borde interno del pie más elevado que el externo, nos hace prever que los peroneos laterales están también atacados.

Por lo demás, las articulaciones son normales siendo posibles todos los movimientos provocados.

El estado general de la enferma es satisfactorio, todas las funciones de la vida vegetativa se cumplen bien así como también las sensoriales y las de la inteligencia. Los reflejos rotuliano y cubital están abolidos conservándose bien todos los demás.

No hay trepidación epilectoidea ni contracciones fibrilares en ningún músculo, como tampoco existe la reacción de degeneración.

Colocada la enferma en posición decúbito dorsal, no puede levantar su tronco ni sentarse sin ayuda de otra persona; por sí sola consigue á lo sumo cambiar esta posición por la de decúbito lateral.

Sentada en la cama no puede ponerse horizontalmente sino ayudándose de sus brazos y poniéndose previamente de lado. De pie se mantiene en equilibrio gracias á la colocación de sus pies que están muy separados uno de otro y se nota entonces una pequeña depresión en la región dorsolumbar, de modo que la parte superior del tronco se inclina un poco hacia atrás mientras el abdomen es proyectado hacia adelante.

La marcha es muy lenta y la efectúa tomando puntos de apoyo sucesivos en los muebles y paredes ó sino apoyada en el brazo de otra persona. El pie se asienta bien en el suelo tanto cuando está parada como cuando camina; no puede sin embargo no sólo subir escaleras sino el más pequeño umbral.

El acto de sentarse en una silla lo hace inclinando el tronco hacia adelante y dejando caer su cuerpo de golpe; una vez sentada le es imposible levantarse sin el concurso de otra persona ó si no ayudándose con sus manos que tiene que colocar sobre algo que esté más alto que su tronco, como quien se suspende para subir por una soga.

Si se inclina para tomar algo que esté en el suelo, lo hace apoyando una de sus manos sobre el muslo, y una vez en esta posición ya no puede enderezarse. Imposible la posición de rodillas ni la gemepectoral.

Este es otro caso más que como el de la observación anterior, sería imposible de encerrar entre los límites asignados á los tipos que describen los autores. ¿Será necesario crear un tipo nuevo? Nos parece no habría tal necesidad si se abandonase una vez por todas esa clasificación por tipos y nos limitaramos á decir: *miopatía primitiva progresiva variedad atrófica.*

Después de escrito lo anterior hemos tenido ocasión de saber de la enferma de que trata esta observación. Una bronco-pneumonía que evolucionó rapidisímamente concluyó en pocos días con su precaria existencia.

.....

NOTA—Esta observación fué publicada en los anales del Círculo Médico Argentino por el Doctor E. Tornú á cuya amabilidad debemos el haber podido observar por algún tiempo á la enferma.

OBSERVACIÓN III

Emilio M., argentino, de cuatro años de edad, nació á término y en un parto normal.

Antecedentes hereditarios—El padre era sano y murió en un accidente en la fábrica de que era propietario. La madre vive y tiene 39 años. Ha tenido viruela en su juventud y más tarde una pneumonía de la que curó perfectamente conservándose hasta ahora sana y fuerte. Ha tenido cuatro partos de los cuales el primero fué un aborto, los otros dos son niños mayores que Emilio, todos sanos y bien constituidos menos el penúltimo que es jorobado. Tiene además una hermana casada la cual tuvo una niña que fué atacada de una enfermedad estraña que le produjo una cara muy rara, y la madre desesperando de su curación la llevó á Europa.

Antecedentes personales—El niño no ha tenido nunca enfermedad de importancia y ha sido amamantado por su madre hasta que tenía año y medio.

A los quince meses comenzó á caminar pero recién á los dos años y medio consiguió caminar perfectamente habiendo preocupado un poco esta lentitud á la familia. Desde entonces nada más de particular se notó en él.

Hace un año ó poco más, fué atacado de influenza y con este motivo fué puesto en cama en la cual permaneció diez días, cuando se levantó, notaron que Emilio se paraba con dificultad y que no podía permanecer mucho rato de pie ni menos caminar un largo trecho sin caer; atribuido esto á debilidad causada por la enfermedad que acababa de pasar, no preocupó mayormente á la familia ni al médico que lo asistía, el cual ordenó que se le alimentara bien y se retiró. El niño pareció mejorarse algún tanto pero sin desaparecer completamente esa flojedad de las piernas. Pasó algún tiempo así y como los síntomas de debilidad no desaparecían sino por el contrario se acentuaban cada día más, hasta el punto de que el niño se caía con mucha frecuencia á lo cual se unía la costumbre incorregible que había tomado de caminar en puntas de pie, fué llevado á un médico el cual le dijo á la madre que su hijo tenía una atrofia; poco convencida de la exactitud de este diagnóstico porque ella veía que su hijito tenía las piernas muy gruesas, consultó á otro médico que le dijo todo lo contrario del anterior y lo sometió á un tratamiento que no dió resultado. Después de esto fué visto por varios otros médicos hasta que en Octubre de 1896 tuvimos ocasión nosotros de observar al enfermo.

Estado actual—La cara no presenta nada de particular á no ser los surcos nasolabiales un poco acentuados, y la expresión de su fisonomía en alegre y risueña, el cuello es normal y juegan perfectamente todos sus músculos.

Los miembros superiores se hallan en perfecto estado y los mo-

vimientos se ejecutan con facilidad, desarrollando sus músculos una fuerza proporcional á la edad del sujeto.

El tórax en cuanto á su desarrollo no ofrece nada de notable, no así en cuanto á su posición, que se halla algo echada hacia atrás haciendo resaltar la prominencia del abdomen.

La pelvis normalmente desarrollada presenta las masas glúteas aumentadas de volumen y teniendo además una consistencia dura exagerada.

En los miembros inferiores se nota lo siguiente: los muslos que parecen normales con relación al resto del cuerpo, no lo parecen si se les compara con las piernas que se presentan gruesas y aumentadas de volúmen, pareciendo dotadas de una musculatura exhuberante. Presentando además sus músculos gemelos y soleo un grado de dureza tal que parecen más bien constituidos por tejido fibroso. El pie es normal en cuanto á su conformación.

Estando de pie el niño tiene las piernas muy separadas y se apoya solo sobre los tercios anteriores de sus pies no llegando el talón á tocar el suelo. El abdomen hace salida hacia adelante y el tórax echado hacia atrás hacen se forme una depresión en la región dorsolumbar, aparente cuando se le examina de lado.

Al caminar se nota un balanceo lateral muy pronunciado que recuerda el de un individuo á bordo en tiempo de marejada.

Estando acostado desaparece la depresión dorsolumbar casi por completo y si entonces se le ordena levantarse lo hace de una manera muy especial. En vez de sentarse primero, como lo hace un sujeto normal, nuestro enfermo se pone primero de lado y apoyando las manos en el suelo levanta su tronco pasando después sus manos á apoyarse sobre los muslos para acabar de enderezarlo y quedando sentado sobre sus talones. Llegado á este punto todos sus esfuerzos son vanos para acabar de ponerse de pie, pero si en este momento se le acerca una silla apoya sus manos en ella y lo consigue entonces con relativa facilidad.

Cuando está sentado sus pies presentan las puntas un poco caidas hacia adelante y por lo tanto agrandados los ángulos que forman con las piernas.

Por lo demás no hay contracciones fibrilares, la sensibidad es perfecta y los reflejos son normales, menos el plantar y rotuliano que están casi abolidos.

Fuera de los trastornos motrices las demás funciones de la vida se cumplen perfectamente y tanto la parte material como intelectual del enfermo se encuentran en muy buen estado.

NARCISO M. GARDEAZABAL.

Agosto de 1897.

BIBLIOGRAFIA

Joffroy—Archives de Physiologie, 1871, y 72.
Duchenne—Electrization localisée, Paris, 1872.
Cornil y Brault—Soc. med. des hopitaux, 1880.
Damaschino—Journal de Med. et Chirurgie, 1882.
" —Gazette des Hopitaux, 1880.
Jaccoud—Pathologie interne, Paris, 1883, Tom. I.
Erb—Deut. Arch. Med. 1884.
Landouzy y Dejerine—Revue de Médecine, 1885, Nos. 2 y 4.
Charcot—Progrès Médical, Marzo, 1885.
Eulemburg—Semaine Médicale, 1885, pag. 79.
Landouzy y Dejerine—Revue de Médecine, Nov. 1886.
Charcot y Marie—Revue de Médecine, Feb. 1886.
Brossard—Thèse de Paris, 1886.
Ziemsen—Pat. Med. y Terap. 1888, Tom VIII
Banbiski y Onanoff—Société de Biologie, 1888
Landouzy—Société médicale des hopitaux, 1888.
Hushalter—Revue de Médecine, 1888, pag. 451.
Charcot—Œuvres completes, Tom II.
Bourguet—Gazette heb. de Sciences méd. de Monp. Mayo, 1889.
Joffroy y Achard—Archives de Méd experim. 1889. pag. 575.
Raymond—Atrophies musculaires, Paris, 1889.
Pilliet—Revue de Médecine, Mayo. 1890.
Charcot, Bouchard, Brissaud—Traité de Médecine, Paris, 1892, Tom. VI.
Dejerine y Sottas—Société de Biologie, Marzo, 1893.
Andre—Nuevas enfermedades nerviosas, 1894.
Sacara Tulbure—Revue de Médecine, 1894.
Blocq—Etudes sur les maladies nerveuses Paris, 1894.
Meige—Archives de Neurologie, 1894, pag. 342.
Debove y Achard—Manuel de Médecine, Paris, 1894.
Grasset y Rauzier—Maladies du système nerveux, 1894, Tom. I.
Ayerza—Anales del Circulo Med Argentino, Octubre, 1894.
Tornu—Anales del Circulo Med. Argentíno, Diciembre, 1894.
Bianchi—Dos casos de miopatía primitiva progres. Buenos Aires, 1894.
Haushalter—Revue de Médecine, 1895, pag. 305.
Saville—Archives de Neerologie, 1895, pag. 67.
Rendu—Clinica Medica, 1895, Tom. II.
Dieulafoy—Pathologie interne, Paris, 1896, Tom. III.

PROPOSICIONES ACCESORIAS

I

La clasificacion en tipos de las miopatias primitivas no encierra utilidad práctica alguna y si por el contrario serios inconvenientes para su estudio.

II

No debe hacerse comparacion entre la sinfisiotomia y la operacion cesarea como proceder operatorio de eleccion, sino que cada una tiene sus aplicaciones especiales.

III

El secreto médico es inviolable.

Buenos Aires, Agosto 26 de 1897.

Nómbrase á los señores Académicos, Dr. Eufemio Uballes, Profesor Titular Dr. José M Ramos Mejia y Profesor Suplente Dr. José A. Esteves para que constituidos en comisión se sirvan dictaminar respecto de la admisibilidad de esta tésis.

ENRIQUE E. DEL ARCA

Luis M. Acuña
Secretario.

Buenos Aires, Setiembre 29 de 1897.

SEÑOR DECANO:

Transcribo à continuación el acta labrada en el dia de la fecha con motivo de la tésis del ex-alumno Narciso Gardeazabal:

« En el local de la Facultad á 29 de Setiembre de 1897, » reunidos los que suscriben encargados de dictaminar respecto de la » admisibilidad de la tésis presentada por el ex-alumno Dn. Narciso » Gardeazabal, que versa sobre "Miopatía primitiva progresiva" resol- » vieron admitirla.

« Con lo que se terminó el acto—firmados: Eufemio Uballes, « José M. Ramos Mejia, José A. Esteves—firmado: Zenon Aguilar. »

Luis M. Acuña

Buenos Aires, Setiembre 30 de 1897.

Entréguese al interesado esta tésis para su impresión debiendo fijarse por secretaria el dia en que haya de ser sostenida.

ENRIQUE E. DEL ARCA

Luis M. Acuña
Secretario.