

## Sobre una forma de amiotrofia de distribución particular

por el doctor

**L. Barraquer Ferré**

Jefe del Servicio de Neurología del Hospital de la Santa Cruz y San Pablo

La observación de un enfermo que presenta una atípica distribución amiotrófica difícilmente encuadrable entre las formas conocidas, nos ha inducido a publicar su síndrome y las adjuntas fotografías.

Hombre de cuarenta años, aspecto de buena salud; oficio, chófer taxista. No se encuentra otro dato patológico en su historia, sino un reumatismo articular hace unos veinte años.

La enfermedad actual empezó hace siete años, iniciándose por una debilidad en la pierna izquierda, que pronto fué también notada en la pierna derecha. Esta debilidad motora ha sido siempre lentamente progresiva, pero siempre también más pronunciada en pierna izquierda. Al propio tiempo el enfermo nota que la falta de fuerzas va acompañada de adelgazamiento de las piernas. También aqueja al enfermo una molestia, que él explica como una algia reumática localizada en la región lumbo-sacra, al propio tiempo que nota el adelgazamiento de sus nalgas.

\* \* \*

A la exploración fig. 1, llama en seguida la atención la amotrofia marcada de los músculos de las piernas y de las nalgas,

respetando la musculatura de los muslos.

Al examen funcional y eléctrico se comprueba: pierna derecha, función psoas-ilíaco, perfecta. La de los músculos extensores del muslo también normal. La función de los flexores del muslo parece ligeramente debilitada, pero la reacción eléctrica es normal. El tibial anterior empieza ahora a estar ligeramente interesado en el proceso atrófico y la reacción eléctrica está solamente disminuída. En cambio, los músculos de la pantorrilla están ya notablemente atrofiados y la reacción farádica está abolida. Solamente un cierre de la corriente galvánica intensa determina una contracción patológica de sus músculos.

En la extremidad inferior izquierda, la primera y más fuertemente interesada, encontramos los músculos psoas-ilíaco y cuadriceps, sanos. El músculo tibial anterior está tan atrofiado, que permite ver un surco depresivo por su falta de volumen. El pie es colgante y la marcha con estepaje. La figura 2 pone de manifiesto su absoluta insuficiencia. La excitación farádica no proporciona ningún movimiento muscular, y sólo la corriente galvánica intensa, determina una expresión patológica. La masa muscular de la pantorrilla está también

profundamente atrofiada, constatándose los mismos signos degenerativos.

Como hemos dicho antes, llama la atención, además, la ausencia de masa carnosa en la región glútea, figura 3.

La exploración eléctrica nos enseña la participación en el mismo proceso de los músculos pelvitrocantéreos, lo que determina una marcha balanceante que recuerda la marcha del pato.

Ningún otro músculo está afecto; tronco, extremidades superiores y manos, perfectas y con robusta función, tanto, que le permite aún una compensación funcional, capaz para conducir su taxi.

Nervios craneales sanos. Los reflejos aquileos están abolidos. No hay signo de Babinski y el reflejo no es normal debido a las alteraciones musculares. Las investigaciones de laboratorio son las siguientes: El enfermo nos muestra dos certificados de examen de Bordet-Wassermann (una de ellas con previa reactivación) y las dos han dado un resultado negativo.

Se extrae líquido céfalo-raquídeo y el resultado del análisis practicado en laboratorio del hospital de la Santa Cruz y San Pablo es el siguiente:

Wassermann ... ..	negativo
Pandy ... ..	negativo
Nonne Apelt ... ..	negativo
Albúmina ... ..	0'20 0/00
Células ... ..	0 por mm. <sup>3</sup>
Benjui-coloidal... ..	= 000022222210000

\* \* \*

En resumen, estamos ante un *enfermo con una amiotrofia*, cuyo diagnóstico nos ha conducido a pensar en: *La amiotrofia consecutiva a un reumatismo crónico*; harían pensar en ella las repetidas manifes-

taciones reumáticas articulares que el enfermo explica; pero para aceptarla encontramos una amiotrofia atípica no paraarticular, una parálisis tibial anterior intensa en la pierna izquierda. Otra parálisis tibial anterior inicial en la pierna derecha y un *curso muy lentamente progresivo* de dichas parálisis y del proceso amiotrófico, a pesar de la ausencia actual de molestias de tipo reumático. *El movimiento de las articulaciones es libre y las modificaciones eléctricas de los músculos afectados no son las propias de una atrofia artrítica llamada también refleja.*

En otro diagnóstico hace pensar nuestro enfermo, en las *poliomeletis* producidas por el virus de Heine-Medin, o bien por cualquier otro virus de los productores de cuadros de *neuraxitis primitivas*; pero se ha de confesar que el curso tan lentamente progresivo (siete años) y la evolución siempre apirética, hacen difícilmente aceptar estos diagnósticos.

El diagnóstico podría ser más difícil entre ciertas *polineuritis*, pues en las dos enfermedades hay atrofia muscular con abolición de reflejos y no está interesada la vía piramidal. Pero la distribución sindrómica de las polineuritis es más simétrica y distal. En fin, no hay historia infectiva ni tóxica.

Tampoco es fácil admitir el diagnóstico de *ciertas miopatías*, en donde de ordinario son los músculos próximos al tronco los afectados, en donde la onda de Schiff se encuentra precozmente abolida (Barraquer) y aunque no de una manera constante, se observa una pseudo-hipertrofia muscular.

No podemos admitir el diagnóstico de una *miopatía primitiva tipo Leyden-Moebius*, pues no son los músculos de la cintura pélvica los afectados. Y no hace falta hablar de la *forma de Zimmerlin*, en don-

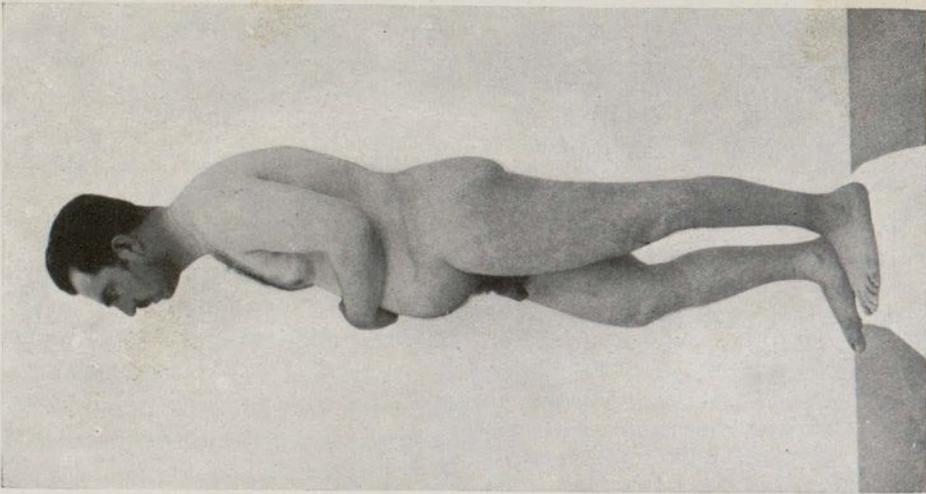


Fig. 5

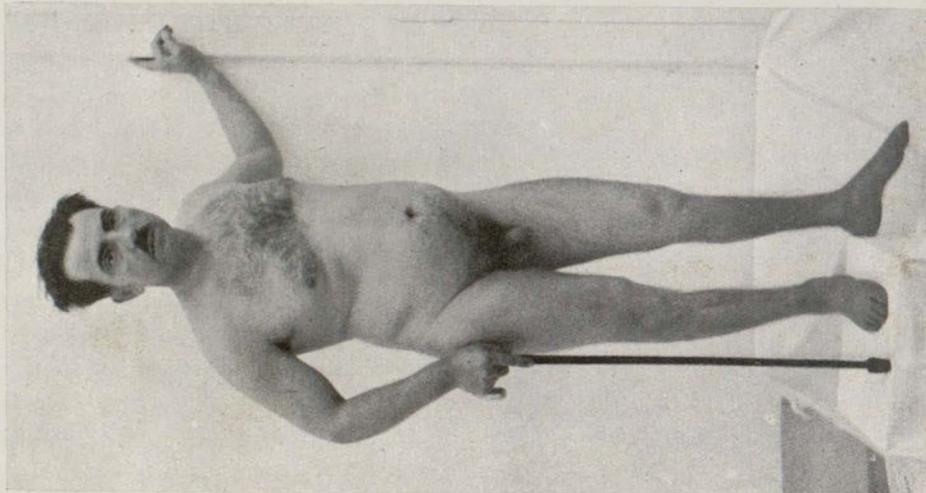


Fig. 2

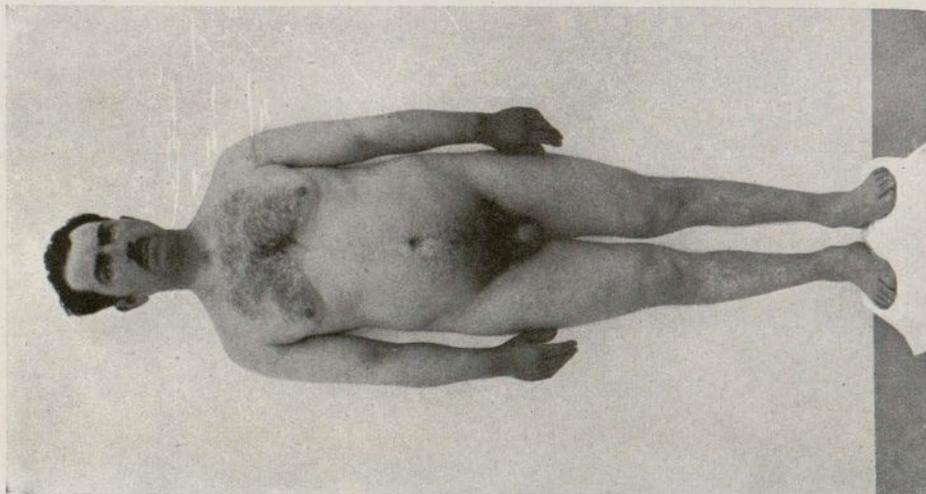


Fig. 1

de los músculos pectorales suelen estar precozmente interesados, estando indemnes y robustos los músculos pectorales de nuestro enfermo.

Por otro lado, el aspecto de nuestro enfermo *recuerda al momento la enfermedad de Charcot-Marie*. Con toda seguridad el diagnóstico más aceptable.

Se diferencia, pero, nuestro enfermo, de la enfermedad descrita por los dos maestros franceses nombrados por la ausencia de la deformidad del pie, la integridad (por hoy) de los músculos de las manos, y en cambio, hay atrofia de los músculos de la masa glútea.

Menos razones existen para creer que se trata de un enfermo portador de un *síndrome de enfermedad familiar descrita por ROUSSY y Mlle. LÉVY*, de la cual posteriormente han levado nuevas aportaciones VAN BOGAERT y P. BORREMANS, de Amberre, y A. POPOW, de Leningrado.

Los caracteres capitales de esta enfermedad, que la diferencian de la de nuestro enfermo, son el ser aquella enfermedad familiar, los trastornos de la marcha, la areflexia tendinosa y la existencia de pies zambos.

BIBLIOGRAFIA

CHARCOT ET MARIE. — "Sur une partuculiè-re d'atrophie musculaire progresive". *Revue de Médecine*, 1886.

BARRAQUER ROVIRALTA. — "Valor semeiológi-

co de la contracción ideomuscular." Academia de Medicina y Cirugía de Barcelona, 1922, publicados en "*Archivos de Neurobiología*" 7-III. Núm. 2. Madrid.

ROUSSY et Mlle. LÉVY. — "Maladie familiale particulière avec areflexie tendineuse et pieds bots". *Revue Neurologique*, núm. 4. 1926.

A. POPOW. — "Une famille atteinte d'une forme particulière de maladie hereditaire". *Revue Neurologique*. Novembre 1932.

VAN BOGAERT et BORREMANS. — "Etude d'une famille présentant la maladie familiale particulière de Roussy-Lévy" (areflexie tendineuse et pieds bots." *Société de Neurologie de Paris*. Seance de 3 novembre 1932.

RESUM

*L'autor descriu un csa que presenta una forma d'amiotrofia amb una particular distribució que fa difícil incloure'l en cap dels grups establerts dels que fa una detallada descripció en intentar establir un diagnòstic diferencial.*

RÉSUMÉ

*L'auteur décrit un cas que presente una forme d'amiotrophie avec une distribution très particulière, laquelle fait difficile son inclusion dans une des groupes établis. Pour pouvoir faire un diagnostique differentiel, il décrit ces groupes en tout détail.*

SUMMARY

*The author describes a case of a peculiar form of amiotrophy; its special distribution renders it very difficult to include it in any of the established groups. In his efforts to establish a differential diagnostic, the autor describes these groups very thoroughly.*