

UN CASO DE ATROFIA TIPO ARÁN-DUCHENNE DEBIDO A ESCLEROSIS EN PLACAS

por el doctor

P. MAZA SUBIRATS

Médico del Hospital Clínico
(Servicio del Prof. Dr. Angel A. Ferrer y Cagigal)

HISTORIA CLINICA

Hermenegildo Monje, natural de Utorle, provincia de Huesca, de 27 años de edad. Estado, casado. Profesión, marmolista.

HISTORIAL PATOLOGICO

Antecedentes familiares:

Padres viven sanos, han sido 8 hermanos, es el 5.º y viven todos en buena salud. Ha tenido dos hijos, el mayor de 3 años y el segundo murió en la infancia de meningitis. Esposa sana.

Antecedentes individuales:

Fractura del húmero derecho a los 15 años.

Hace cuatro años tuvo una hemiplejía del lado izquierdo con hiperhidrosis del mismo lado, hipertermia que duró 15 días, los mismos que la hemiplejía. A los 15 días pasó la infección, quedando perfectamente durante dos años. Este mismo lado le duele con frecuencia, sobre todo en invierno. Desde entonces nota disminución de la agudeza visual del ojo izquierdo.

COMIENZO Y EVOLUCION DE LA ENFERMEDAD ACTUAL

Hace unos dos años comenzó a notar pérdida de fuerza en el brazo derecho y al poco tiempo empezó a ver cómo se iban atrofiando los músculos de la eminencia tenar. Siguiéron luego los de la región hipotenar. Al cabo de un año sintió lo mismo en el miembro superior izquierdo. Precisa de una manera clara que la atrofia empezó por las manos y fué ascendiendo hasta llegar al estado actual.

Desde hace cerca de año y medio, siente igualmente debilidad en los miembros inferiores, que va en aumento, aunque de una manera muy lenta.

Presenta crisis ligeras de risa y llanto espasmódicos.

Ligeras cistalgias.

EXPLORACION

Fuerte hipotonía muscular con atrofia tipo ARÁN-DUCHENNE en el miembro superior derecho.

Ligera hipotonía con atrofia del mismo tipo, pero menos pronunciado en el miembro superior izquierdo.

Reflejos.

Estilo-radial, cúbito-pronador, olecraniano, bicipital y flexores abolidos en ambos lados.

Fibrilación muscular en el miembro superior derecho y esbozados en el izquierdo. Sensibilidad táctil dolorosa, muscular, tendinosa normales. Termoanestesia en el miembro superior derecho. Miembros inferiores: ligera atrofia muscular en ambos lados. Hipotonía ligera.

Reflejos rotulianos exaltados y también los aquileos. Cutáneo plantar derecho abolido, izquierdo en flexión. OPPENHELM, GORDON y SCHAEFFER con tendencia a la extensión del dedo gordo. KÜRT-MENDEL-BECKTEREW en extensión. Tendencia al clonos de pie en el lado derecho. Nistagmus horizontal, vertical y circular.

Anisocoria, midriasis izquierda con falta de reflejo acomodatorio del lado midriásico, fotomotor muy perezoso con hipus marcado. Convergencia normal.

Ligera paresia del facial e hipogloso derecho.

Circulatorio normal.

Ligera rudeza respiratoria, vértice pulmón derecho.

Punción lumbar.

Manómetro de CLAUDE. Líquido extraído, 15 cc.

P. I. 34

P. F. 20

Análisis Céfalo-Raquid.

Albúmina, 0.30.

Células, 1.6.

Globulinas = negat.

Wasserman, H.

Lange = 00110000.

Benjuí = 000000.

Pruebas de excitación laberintica:

Laberinto izquierdo, duración de la excitación 64 minutos.

Laberinto derecho, 42 minutos.

Examen en el Departamento de Terapéutica Física del Hospital Clínico.

Examinado el miembro superior derecho del enfermo, se observan trastornos eléctricos de degeneración parcial para

casi todos los grupos musculares, pero existe reacción total de degeneración para el extensor del índice, los interóseos y los músculos de la región hipotenar. Esta reacción de degeneración total para algunos músculos permite suponer una lesión espinal.

Examen de fondo de ojos practicado por el Profesor SORIA, normales.

Examen practicado en Madrid el año 1929 en el mes de abril. Líquido céfalo-raquídeo.

Recuento celular, 1 mm.³

Reacciones serológicas, Wasserman, negativo.

Reacciones coloidales, Lange, 1000000000.

Reacciones químicas: Nonne Appelt, neg. Noguchi, neg. Pandi, neg. Albúmina, 0'17 o/oo.

Consulta de Oftalmología del Dr. CELADA:

El enfermo tiene un astigmatismo miópico más pronunciado en el O. I. Anisocoria. Pupila derecha < que la izquierda.

$$V = \begin{cases} OD & 2/3. \\ OI & 1/3 \end{cases}$$

Reacciona bien a la luz y a la acomodación. Fondos normales.

Una vez separadas las miopatías primitivas, incluso las de tipo escápulo humeral de ERB, la facioescápulo humeral de LANDOUZY-DEJERINE, la atrofia muscular progresiva neural de CHARCOT-MARIE, pues todas ellas presentan caracteres clínicos muy distintos a la atrofia tipo ARAN-DUCHENNE, que es la que presenta este enfermo, veamos ahora con qué enfermedades que reproducen este síndrome atrófico, podría confundirse el caso presente.

Indudablemente, la paquimeningitis cervical hipertrofica lo produce claramente; pero con las particularidades siguientes: Fuerte hipertonia, llegando incluso a la contractura. Exaltación de los reflejos y en especial los de los miembros superiores. BABINSKI, OPPENHEIM, GORDON y SCHAEFFER muy manifiestos, traduciendo la fuerte compresión de las vías piramidales. Y por último, el dolor radicular neuralgiforme y trastornos de la sensibilidad, apreciándose también dolor a la presión en la columna cervical y rigidez en el cuello. Por todo ello podemos descartarla en este paciente.

Otra enfermedad en que debemos pensar, es la esclerosis lateral amiotrofica, pero en ella, la atrofia va acompañada de exageración de los reflejos, hipertonia, más tarde paraplejía espasmódica, participación casi constante de fenómenos bulbares y de marcha rapidísima.

La siringomelia o gliosis espinal puede, en relación con los síntomas musculares, dar lugar a cuadros clínicos que espongan a confusión con los propios del tipo de ARAN-DUCHENNE, pero el típico trastorno disociado de la sensibilidad y los trastornos tróficos que en ella se presentan siempre, nos permiten desecharla.

Podría tratarse también de la forma pura, atrofia muscular progresiva espinal, tipo ARAN-DUCHENNE, pero las lesiones que presenta nuestro enfermo son de tipo difuso, y en esta enfermedad se hallan localizadas en las células del asta anterior de la médula.

No tratándose de ninguna afección sifilítica, pues los exámenes practicados en su sangre y líquido céfalo-

raquídeo acusan una constante negatividad, pensamos pueda tratarse de una esclerosis múltiple.

Como primer dato a su favor, es el haberse presentado hace 4 años, un insulto apoplético, que a los 15

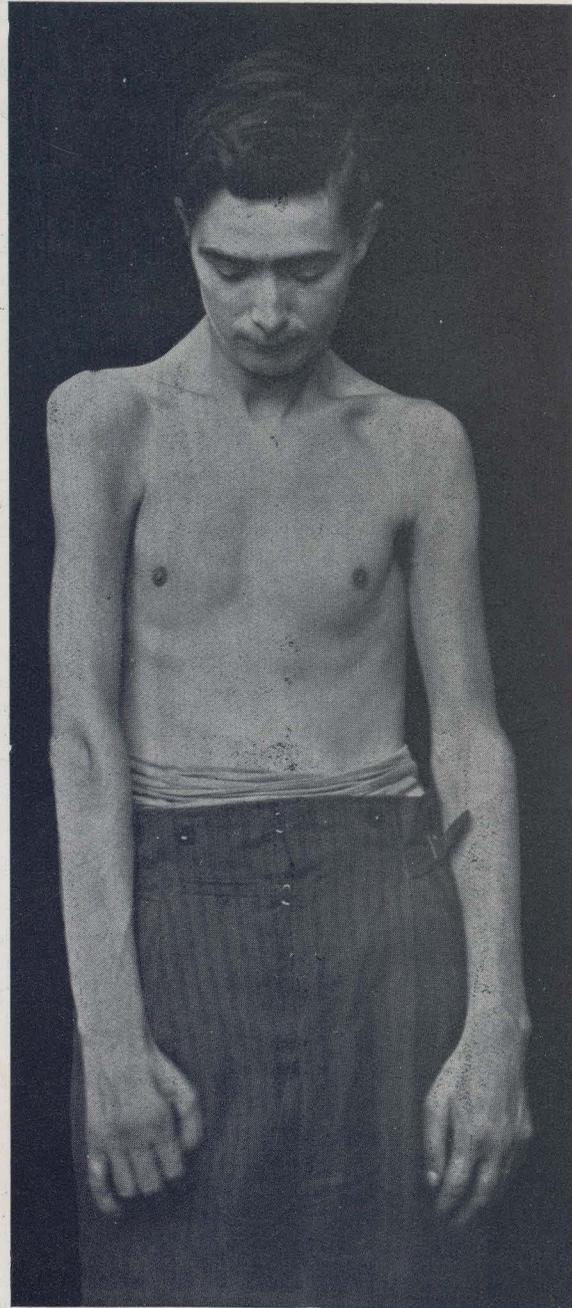


Fig. 1

días desaparece sin dejar ninguna secuela. Además, los caracteres peculiares de esta hemiplejía, con hiperhidrosis solamente del lado afecto y con movimientos, al parecer, atetósicos, nos permite localizar la lesión en el tálamo óptico. Otro factor por el cual pensamos en la lesión talámica, es el presentar crisis de risa y llanto

espasmódicos, y que MULLER, con muchos otros autores, localizan en este núcleo su etiología, refiriéndose a esta afección.

Presenta también un nistagmus típico de esta enfermedad, o sea en todas direcciones. Los de origen lab-

Anotamos también una disminución de la agudeza visual del ojo izquierdo, en él vemos un iris dilatado, que reacciona con dificultad a la luz y nada a la acomodación. A ello añadiremos un hipus patológico por paresia de la musculatura del iris. El encontrar la papila

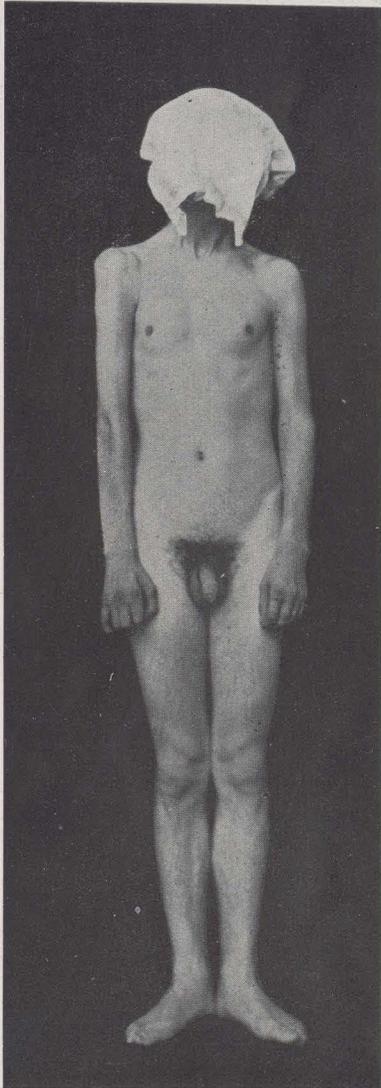


Fig. 2

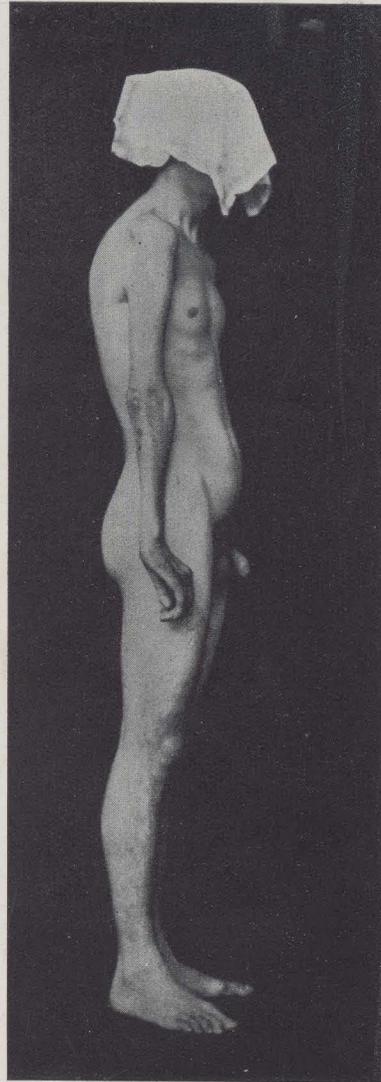


Fig. 3

ríntico y cerebeloso se manifiestan, la mayoría de las veces, solamente en los movimientos horizontales de los ojos y a ello añadiremos que las pruebas efectuadas acusan una normalidad de su aparato laberíntico y que tampoco hallamos adiacocinesia, disimetría ni disinergia que nos indique una lesión cerebelosa. Hacemos constar en la exploración, una paresia del facial derecho y del glossofaríngeo del mismo lado.

normal no excluye la participación del nervio óptico, pues como dice UHTHOFF, cuando se afectan las vías ópticas, en la esclerosis en placas, suele observarse una característica desproporción entre las alteraciones anatómicas y oftalmoscópicas de una parte y el estado de la agudeza y campo visuales de otra, y ello es debido a hallarse relativamente indemnes los cilindro ejes.

Explorando la sensibilidad, hallamos una termo-anes-

tesia en el miembro superior derecho solamente, como en la mayoría de casos de esclerosis difusa, se encuentran escasos trastornos sensitivos.

Recordemos igualmente su para-paresia y los datos del líquido céfalo-raquídeo con un ligero aumento de albúmina 0,30 y una precipitación ligera en los 3.º y 4.º

tubos por el oro coloidal, que es por otra parte lo único que se encuentra en la inmensa mayoría de enfermos afectados de esclerosis múltiple.

Por todo lo anteriormente expuesto, nos creemos autorizados a hacer este diagnóstico, o sea, esclerosis en placas de forma amiotrófica de tipo ARAN-DUCHENNE.