

## A PROPÓSITO DE UN CASO DE ATROFIA TIPO ARAN-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)

Hace tiempo hubiera publicado este nuevo artículo ratificando mi diagnóstico del caso descrito en esta misma revista en el número de diciembre del ppdo. año, pero el interés de presentarlo nuevamente en la Sociedad de Neurología y Psiquiatría, me abstuvo. Una vez cumplido este anhelo, paso a manifestar el porqué sostengo el diagnóstico hecho desde un principio, para lo cual seguiré el mismo orden que los doctores TOLOSA y ALSINA utilizaban en el número del mes de enero para rebatirlo.

No obstante, citaré antes el estado actual del enfermo, pues desde mi primera exploración (27 de octubre de 1929) hasta la fecha, ha habido algún cambio interesante, que no hace más que confirmar que nuestra orientación diagnóstica no era errónea ni insostenible. (Véase ARS MEDICA diciembre de 1929.)

Desde hace 4 meses el enfermo presenta vértigos manifiestos y dos meses después nota una ligera disartria caracterizada por la lentitud en la emisión de la palabra.

En la exploración-clínica se observa la casi desaparición de su termo-anestesia, quedando únicamente una hipotermostesia en la región tenar derecha. Los cutáneos abdominales están muy disminuídos (mucho más que en aquel entonces) y el medio-pubiano de Guillaín está abolido. La paresia facial disminuye.

Siguiendo, pues, el plan predicho, empezaremos por:

1.º La atrofia muscular tipo Aran-Duchenne. Aunque es la típica cuando se presenta en la siringomielia, no es ésta la única afección que la produce; pues es la típica también de la enfermedad de Charcot, de la poliomiелitis crónica anterior, es la más corriente en la paquimeningitis cervical hipertrófica, etc., es decir, cuando existe una lesión muy marcada de las células motoras periféricas de la región cervical, y aunque raramente, estas lesiones puede producir las la esclerosis múltiple, como lo confirman las citas de PITRES, DÉJÉRINE, etc., que los mismos autores incluyen en su artículo.

2.º La existencia de una termo-anestesia en el miembro superior derecho. Como puede verse en la evolución del enfermo, ésta ha desaparecido, cosa corriente que sucede en la esclerosis múltiple y no en la siringomielia.

El profesor MIUCA, en el "Bulletin de la Société Roumaine de Neurologie, Psych., Psychologie et Endocrinologie", n.º 4, octubre 1928, cita un caso de forma pseudopolineurítica de la esclerosis en placas, en el cual se ven bien las variaciones de los síntomas sensitivos que su enferma presenta. Esta regresión del síntoma que podía dar más valor a la interpretación que del caso hacían los doctores TOLOSA y BOFILL, confirma la buena orientación que tuvimos desde un principio.

3.º La existencia de una anisocoria. Esto no es típico de siringomielia, pues todos sabemos la presencia de este síntoma en muchas otras afecciones neurológicas, entre las cuales se halla la esclerosis en placas.

4.º Como síntomas bulbares sólo existen las paresias de hipogloso y facial, y aun vemos que esta última tiene tendencia a la disminución, cosa que si fuese debida a siringobulbia sucedería con mucha mayor rareza, por tratarse de un proceso destructivo, y en la esclerosis múltiple sucede con frecuencia al desaparecer la zona congestiva y quedar solamente una placa aislada de esclerosis.

El nistagmus de este enfermo no puede explicarse ni por un trastorno bulbar ni cerebeloso, pues los síntomas bulbares que describimos más arriba son tan exigüos, que de ninguna manera puede pensarse en este origen y los cerebelosos faltan.

El ictus que dió comienzo al proceso que nos ocupa, demuestra de una manera clara que era debido a una causa infecciosa. En tres debe pensarse. Lúes, encefalitis epidémica y esclerosis en placas. Creemos haber demostrado en nuestro primer artículo que no podía imputarse a la lúes. Con respecto a la encefalitis epidémica, creemos también poderla desechar, habida cuenta que no ha presentado en el curso de la enfermedad ningún síntoma que pueda hacer pensar en ella, tales como hipersomnio, insomnio, parálisis de la musculatura ocular, diplopia, sialorrea, etc., ni tampoco en el estado actual se halla ninguno que pueda hacer pensar en dicha etiología.

Queda, pues, la esclerosis en placas como la etiología más segura del ictus descrito. Además, los caracteres del mismo hacen creer que tuvo lugar en el tálamo o bien en la región subtalámica, cosa que no sucede en el ictus, que pueda dar principio a una siringomielia o siringobulbia.

5.º Las crisis ligeras de risa y llanto espasmódicos en este caso son evidentemente talámicas, pues cuando se presentan en las lesiones de bulbo son verdaderas crisis de risa y llanto espasmódicos, de gran intensidad.

Afirman los citados autores que mi diagnóstico es *totalmente insostenible*, pues realmente no presenta este enfermo todo el conjunto sintomático característico, o sea, el gran síndrome de Charcot. Pero tenemos que decir que esto no es muy frecuente en la práctica neurológica, y además que lo más interesante es diagnosticar las formas frustradas y las oligosintomáticas, de comienzo, para que el día que podamos contar con una terapéutica eficaz, podamos obrar en los casos en que las lesiones sean susceptibles de retrogradar.

El ictus no es ni con mucho tan raro como creen los doctores TOLOSA y ALSINA. GUILLAIN, en la V Reunión Neurológica Internacional, *menciona* este síntoma (*Revue de Neurologie*, pág. 649, año 1924) como principio de la enfermedad.

A. SOUQUES, en R. N., pág. 692 del mismo año 1924, describe algunos casos de enfermos afectados de esclerosis múltiple cuyo principio se manifiesta de una manera

apopletiforme, y otro que presenta crisis de risa espasmódica.

MULLER, en las páginas 207 y 208 del tomo III de la colección MOHR y STAEHELIN, da gran importancia a estos dos síntomas. El doctor LÓPEZ ALBO, en la conferencia dada en Jornadas Médicas de Madrid, octubre de 1927, lo cita igualmente.

Creemos, pues, por lo antedicho, que la siringomielia y siringobulbia queda completamente desechada, aunque alguno de los caracteres sintomáticos del enfermo pudieran en un principio hacerla recordar, más, cuando se citan formas siringomiélicas de la esclerosis múltiple (doctor LÓPEZ ALBO, loc. cit.), que no obstante ni tan siquiera es así en el caso presente.

En la Sociedad de Neurología y Psiquiatría, el doctor TOLOSA, aunque defendió su diagnóstico; dada la evolución de la enfermedad, en el terreno particular, reconoció que no se trataba de siringomielia ni siringobulbia.

Nosotros, bajo el punto de vista clínico y después del diagnóstico diferencial hecho, nos creemos autorizados a ratificar la etiología que expusimos.