



Año 1917

Núm. 3325

UNIVERSIDAD NACIONAL DE BUENOS AIRES

FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS

Contribución al Estudio

DE LA

Anatomía Patológica de las Miopatías

TESIS



PRESENTADA PARA OPTAR AL TÍTULO DE DOCTOR EN MEDICINA

POR

CARLOS AUGUSTO CORREAS

Ex-ayudante del Laboratorio Central del Hospital de Clínicas, 1911 - 1912

Ex-ayudante de la Cátedra de Bacteriología, 1913 - 1914

Ex-practicante menor y mayor—por concurso de clasificaciones—del Hospital
Nacional de Clínicas, 1915 - 1916

"LAS CIENCIAS"

LIBRERÍA y CASA EDITORA DE A. GUIDI BUFFARINI

CÓRDOBA 1877 - BUENOS AIRES

Contribución al Estudio
DE LA
Anatomía Patológica de las Miopatías

Año 1917

Núm. 3325

UNIVERSIDAD NACIONAL DE BUENOS AIRES

FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS

Contribución al Estudio
DE LA
Anatomía Patológica de las Miopatías

—
TESIS



PRESENTADA PARA OPTAR AL TÍTULO DE DOCTOR EN MEDICINA

POR

CARLOS AUGUSTO CORREAS

Ex-ayudante del Laboratorio Central del Hospital de Clínicas, 1911 - 1912
Ex-ayudante de la Cátedra de Bacteriología, 1913 - 1914
Ex-practicante menor y mayor—por concurso de clasificaciones—del Hospital
Nacional de Clínicas, 1915 - 1916

—
"LAS CIENCIAS"

LIBRERÍA Y CASA EDITORA DE A. GÜIDI BUFFARINI.
CÓRDOBA 1877 - BUENOS AIRES.

La Facultad no se hace solidaria de las
opiniones vertidas en las tesis.

Artículo 162 del R. de la F.

FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS

ACADEMIA DE MEDICINA

Presidente

DR. D. DOMINGO CABRED

Vice-Presidente

DR. D. DANIEL J. CRANWELL

Miembros titulares

1. Dr. D. EUFEMIO UBALLES
2. " " PEDRO N. ARATA
3. " " ROBERTO WERNICKE
4. " " JOSÉ PENNA
5. " " LUIS GUÉMES
6. " " ELISEO CANTON
7. " " ANTONIO C. GANDOLFO
8. " " ENRIQUE BAZTERRICA
9. " " DANIEL J. CRANWELL
10. " " HORACIO G. PINERO
11. " " JUAN A. BOERI
12. " " ANGEL GALLARDO
13. " " CARLOS MALBRAN
14. " " M. HERRERA VEGAS
15. " " ANGEL M. CENTENO
16. " " FRANCISCO A. SICARDI
17. " " DIOGENES DECOUD
18. " " BALDOMERO SOMMER
19. " " DESIDERIO F. DAVEL
20. " " GREGORIO ARAOZ ALFARO
21. " " DOMINGO CABRED
22. " " ABEL AYERZA
23. " " EDUARDO OBEJERO

Secretario general

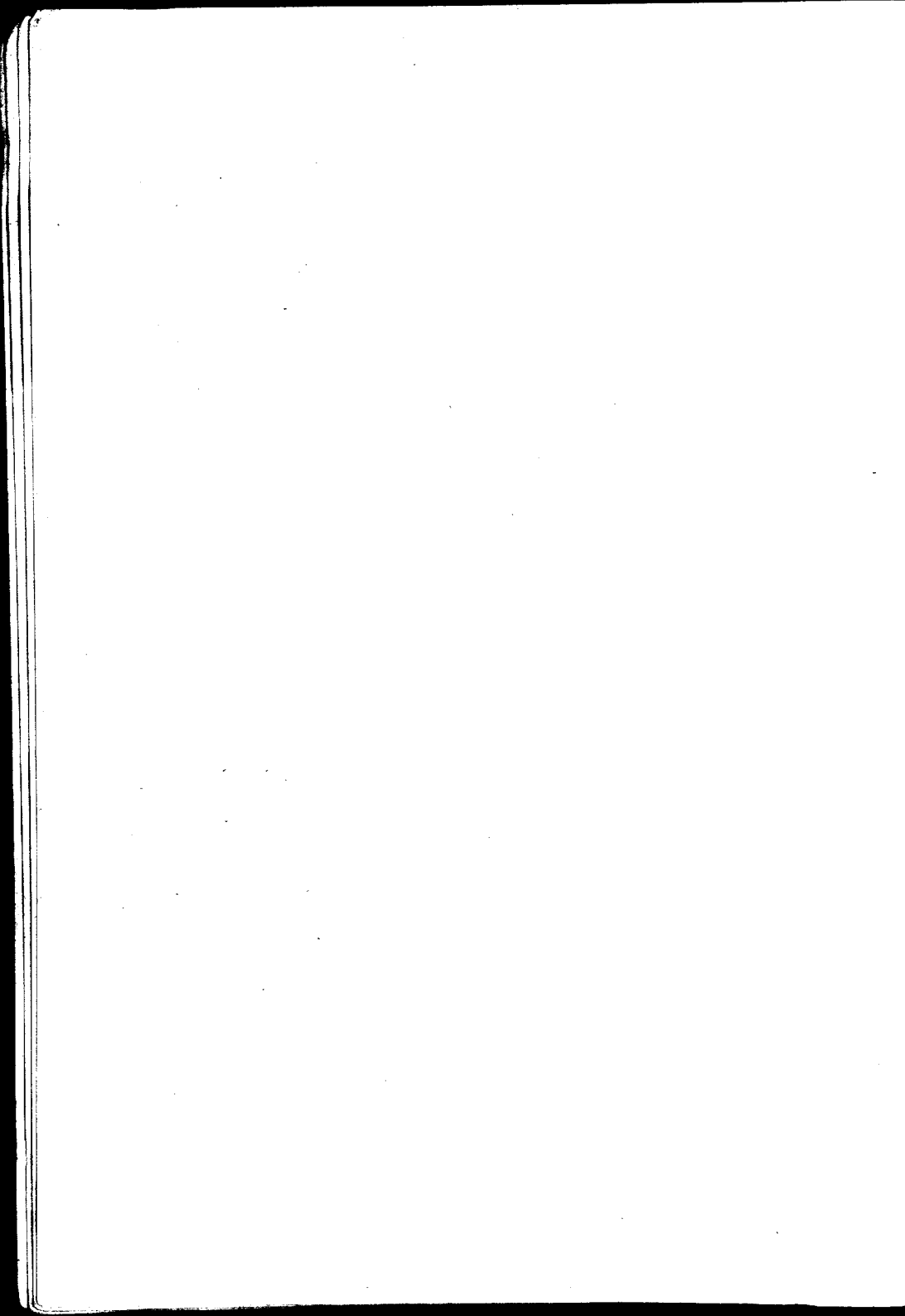
DR. D. MARCELINO HERRERA VEGAS

FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS

ACADEMIA DE MEDICINA

Miembros Honorarios

1. DR. D. TELÉMACO SUSINI
2. " " EMILIO R. CONI
3. " " OLHINTO DE MAGALHAES
4. " " FERNANDO VIDAL
5. " " ALOYSIO DE CASTRO



FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS

Decano

DR. D. E. BAZTERRICA

Vice Decano

DR. D. CARLOS MALBRAN

Consejeros

DR. D. ENRIQUE BAZTERRICA

" " ELISEO CANTON

" " ANGEL M. CENTENO

" " DOMINGO CABRED

" " MARCIAL V. QUIROGA

" " JOSÉ ARCE

" " EUFEMIO UBALLES (con Lic.)

" " DANIEL J. CRANWELL

" " CARLOS MALBRAN

" " JOSÉ F. MOLINARI

" " MIGUEL PUIGGARI

" " ANTONIO C. GANDOLFO (Suplente)

" " FANOR VELARDE

" " IGNACIO ALLENDE

" " MARCELO VISAS

" " PASCUAL PALMA

Secretarios

DR. D. P. CASTRO ESCALADA

DR. D. JUAN A. GABASTOU

ESCUELA DE MEDICINA

PROFESORES HONORARIOS

DR. ROBERTO WERNICKE
.. JUVENCIO Z. ARCE
.. PEDRO N. ARATA
.. FRANCISCO DE VEYGA
.. ELISEO CANTON
.. JUAN A. BOERI
.. FRANCISCO A. SICARDI

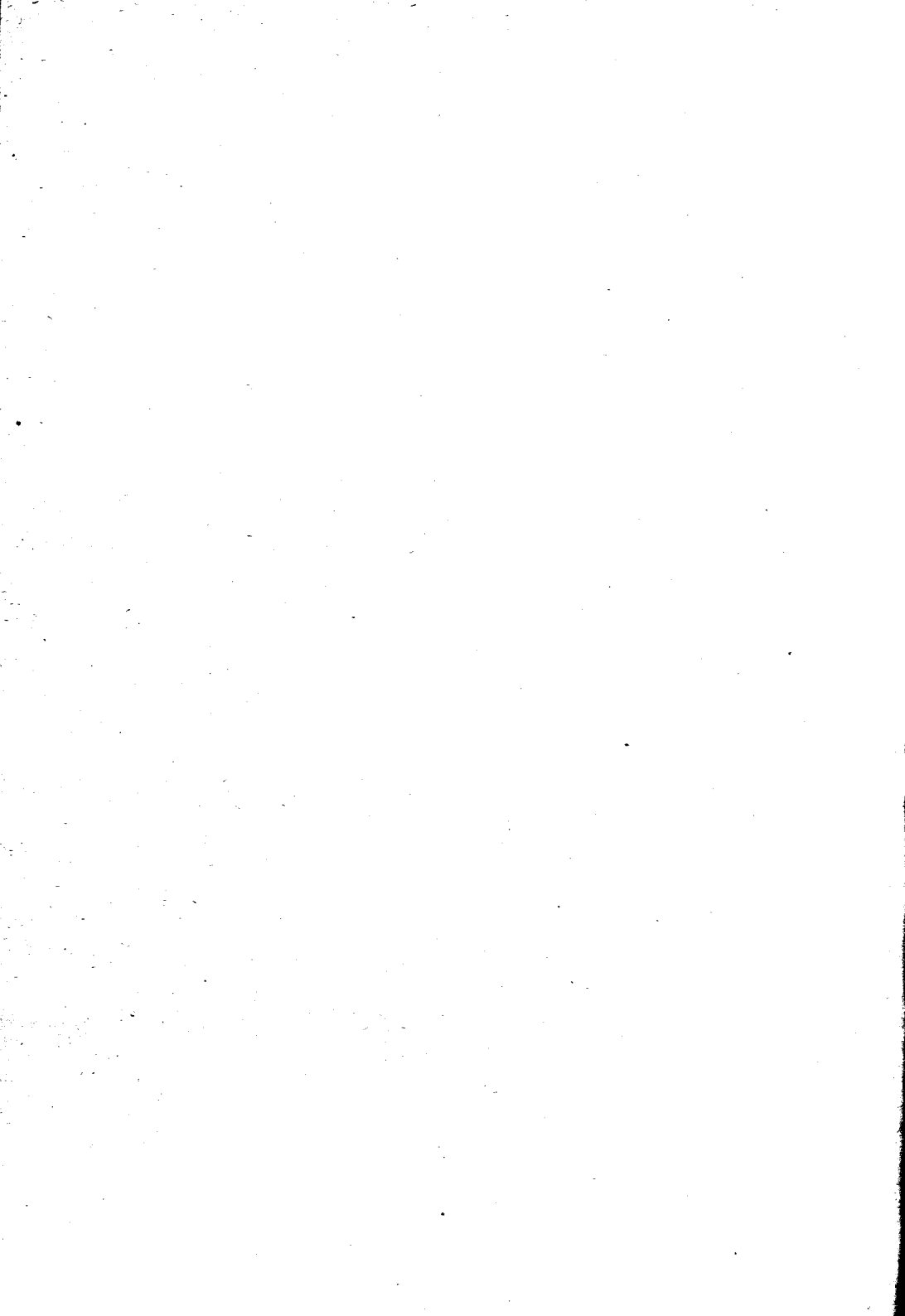
ESCUELA DE MEDICINA

Asignaturas	Catedráticos Titulares
Zoología Médica	Dr. PEDRO LACAVERA
Botánica Médica	" LUCIO DURASONA
Anatomía Descriptiva	" RICARDO S. GOMEZ
Anatomía Descriptiva	" R. SARMIENTO LASPIUR
Anatomía Descriptiva	" JOAQUIN LOPEZ FIGUEROA
Anatomía Descriptiva	" PEDRO BELOU
Histología	" RODOLFO DE GAINZA
Física Médica	" ALFREDO LANARI
Fisiología General y Humana	" HORACIO G. PINERO
Bacteriología	" CARLOS MALBRAN
Química Médica y Biológica	" PEDRO J. PANDO
Higiene Pública y Privada	" RICARDO SCHATZ
Semiología y ejercicios clínicos	" GREGORIO ARAOZ ALFARO
	" DAVID SPERONI
Anatomía Topográfica	" AVELINO GUTIERREZ
Anatomía Patológica	" TELEMACO SUSINI
Materia Médica y Terapéutica	" JUSTINIANO LEDESMA
Patología Externa	" DANIEL J. CRANWELL
Medicina Operatoria	" LEANDRO VALLE
Clínica Dermato-Sifilográfica	" BALDOMERO SOMMER
" Génito-urinarias	" PEDRO BENEDIT
Toxicología Experimental	" JUAN B. SESORANS
Clínica Epidemiológica	" JOSÉ PENNA
" Oto-rino-laringológica	" EDUARDO OBEJERO
Patología Interna	" MARCIAL V. QUIROGA
Clínica Oftalmológica	" ENRIQUE B. DEMARIA
" Médica	" LUIS GUEMES
" Médica	" LUIS AGOTE
" Médica	" IGNACIO ALLENDE
" Médica	" ABEL AYERZA
" Quirúrgica	" PASCUAL PALMA
" Quirúrgica	" DIOGENES DECOUD
" Quirúrgica	" ANTONIO C. GANDOLFO
	" MARCELO T. VISAS
" Neurológica	" JOSÉ A. ESTEVES
" Psiquiátrica	" DOMINGO CABRED
" Obstétrica	" ENRIQUE ZARATE
" Obstétrica	" SAMUEL MOLINA
" Pediátrica	" ANGEL M. CENTENO
Medicina Legal	" DOMINGO S. CAVIA
Clínica Ginecológica	" ENRIQUE BAZTERRICA

ESCUELA DE MEDICINA

PROFESORES EXTRAORDINARIOS

Asignaturas	Catedráticos extraordinarios
Zoología Médica	Dr. DANIEL J. GREENWAY
Histología	" JULIO G. FERNANDEZ
Física Médica	" JUAN JOSÉ GALIANO
Bacteriología	" JUAN CARLOS DELFINO
	" LEOPOLDO URIARTE
	" ALOIS BACHMANN
Anatomía Patológica	" JOSÉ BADIA
Clínica Ginecológica	" JOSÉ F. MOLINARI
" Médica	" PATRICIO FLEMING
" Dermato-sifilográfica	" MAXIMILIANO ABERASTURY
" Génito urinaria	" BERNARDINO MARAINI
Clínica Neurológica	" JOSÉ R. SEMPRUN
	" MARIANO ALURRALDE
Clínica Pediátrica	" ANTONIO F. FISERO
	" MANUEL A. SANTAS
Clínica Quirúrgica	" FRANCISCO LLOBET
" Quirúrgica	" MARCELINO HERRERA VEGAS
Patología Interna	" RICARDO COLON
Clínica oto-rino-laringológica	" ELISEO V. SEGERA
" Psiquiátrica	" JOSÉ T. BORDA
	" BENJAMIN T. SOLARI



ESCUELA DE MEDICINA

Asignaturas	Catedráticos sustitutos
Botánica Médica	DR. RODOLFO ENRIQUEZ
Zoología Médica	" GUILLERMO SEEBER
Anatomía Descriptiva	" SILVIO E. PARODI
Fisiología general y humana	" EUGENIO GALLI
Bacteriología	" JUAN JOSE CIRIO
Química Biológica	" FRANK L. SOLER
Higiene Médica	" BERNARDO HOUSSAY
Semeiología y ejercicios clínicos	" RODOLFO RIVAROLA
Anatomía Patológica	" GERMAN ANSCHUTZ
Materia Médica y Terapia	" SALVADOR MAZZA
Medicina Operatoria	" BENJAMIN GALARCE
Patología externa	" FELIPE JUSTO
Clínica Dermato-sifilográfica	" MANUEL V. CARBONELL
" Epidemiológica	" CARLOS BONORINO UDAONDO
" Oftalmológica	" ALFREDO VITON
" Oto-rino-laringológica	" JOAQUIN LLAMBIAS
Patología Interna	" ANGEL H. ROFFO
Clínica Quirúrgica	" JOSE MORENO
Clínica Neurológica	" ENRIQUE PINOCCHIETTO
" Médica	" CARLOS ROBERTSON
" Pediatría	" FRANCISCO P. CASTRO
" Ginecológica	" CASTELFORT LUGONES
" Obstétrica	" ENRIQUE M. OLIVIERI
Medicina Legal	" ALEJANDRO CEBALLOS
Clínica Psiquiátrica	" NICOLAS V. GRECO
	" PEDRO L. BALINA
	" FERNANDO R. TORRES
	" FRANCISCO DESTEFANO
	" ANTONINO MARCO DEL PONT
	" ADOLFO NOCETI
	" JUAN DE LA CRUZ CORREA
	" MARTIN CASTRO ESCALADA
	" PEDRO LABAQUI
	" LEONIDAS JORGE FACIO
	" PABLO M. BARLARO
	" EDUARDO MARINO
	" JOSE ARCE
	" ARMANDO R. MAROTTA
	" LUIS A. TAMINI
	" MIGUEL SUSSINI
	" ROBERTO SOLE
	" PEDRO CHUTRO
	" JOSE M. JORGE (hijo)
	" OSCAR COPELLO
	" ADOLFO F. LANDIVAR
	" VICENTE DIMITRI
	" ROMULO H. CHIAPPORI
	" JUAN JOSE VITON
	" PABLO J. MORSALINE
	" RAFAEL A. BULLRICH
	" IGNACIO IMAZ
	" PEDRO ESCUDERO
	" MARIANO R. CASTEX
	" PEDRO J. GARCIA
	" JOSE DESTEFANO
	" JUAN R. GOYENA
	" JUAN JACOBO SPANGENBERG
	" MAMERTO ACUSA
	" GENARO SISTO
	" PEDRO DE ELIZALDE
	" FERNANDO SCHWEIZER
	" JUAN CARLOS NAVARRO
	" JAIME SALVADOR
	" TORIBIO PICCARDO
	" CARLOS R. CIRIO
	" OSVALDO L. BOTTARO
	" ARTURO ENRIQUEZ
	" A. PERALTA RAMOS
	" FAUSTINO J. TRONGE
	" JUAN B. GONZALEZ
	" JUAN C. RISSO DOMINGUEZ
	" JUAN A. GABASTOU
	" ENRIQUE A. ROERO
	" JOAQUIN V. GNECCO
	" JAVIER BRANDAN
	" ANTONIO PODESTA
	" AMABLE JONES

ESCUELA DE PARTERAS

Asignaturas

Catedráticos titulares

Primer año:

Anatomía, Fisiología, etc. Dr. J. C. LLAMES MASSINI

Segundo año:

Parto fisiológico „ MIGUEL Z. O'FARRELL

Tercer año:

Clínica obstétrica „ FANOR VELARDE

Puericultura „ UBALDO FERNANDEZ

ESCUELA DE FARMACIA

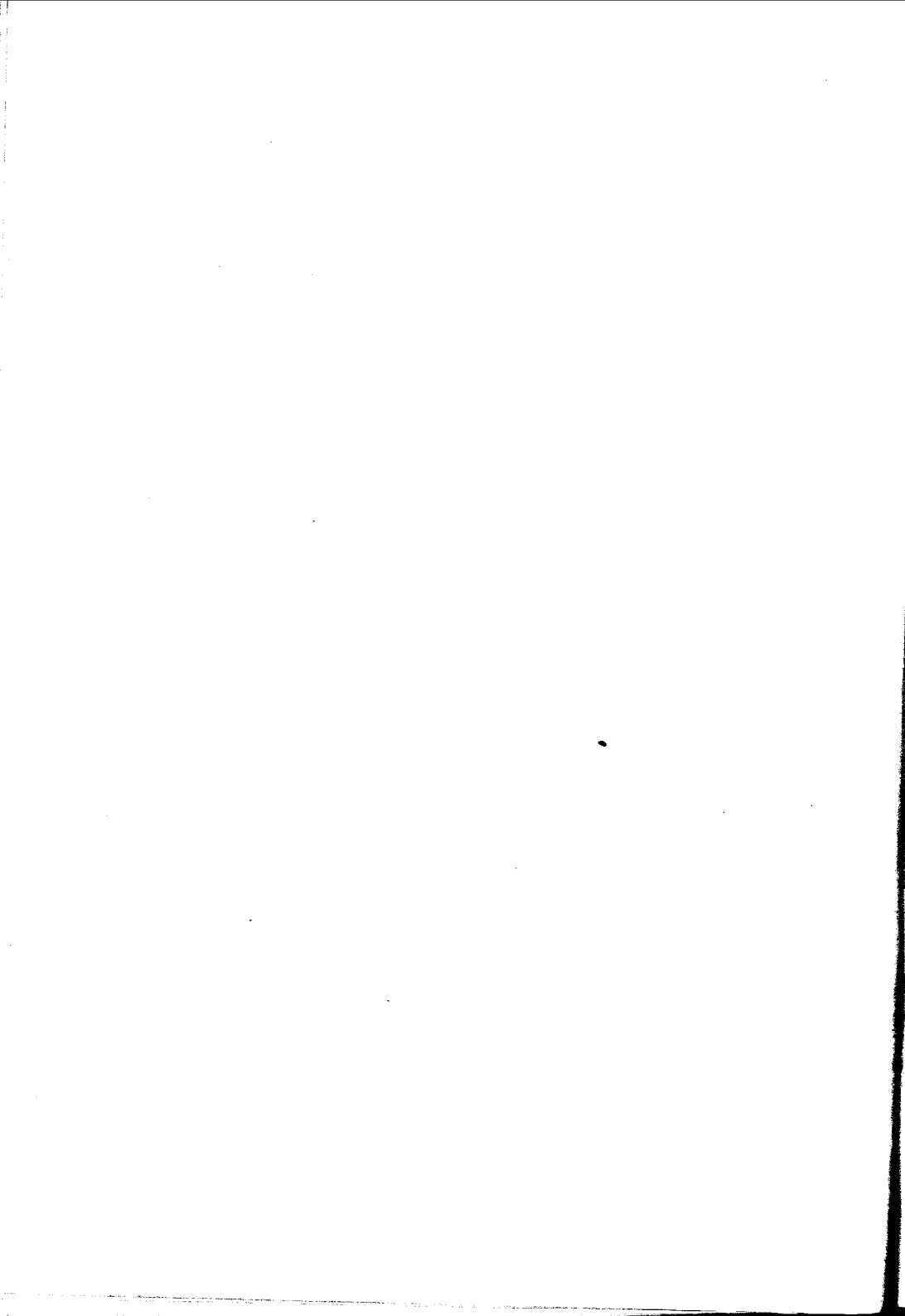
Asignaturas	Catedráticos titulares
Zoología general: Anatomía y Fisiología comparadas	Dr. ANGEL GALLARDO
Física farmacéutica	„ JULIO J. GATTI
Química farmacéutica inorgánica..	„ MIGUEL PUIGGARI
Botánica y Micrografía vegetal...	„ ADOLFO MUJICA
Química farmacéutica orgánica ...	„ FRANCISCO C. BARRAZA
Técnica farmacéutica (1er. curso).	„ J. MANUEL IRIZAR
Higiene, Ética y Legislación.....	„ RICARDO SCHATZ
Química analítica general	„ FRANCISCO P. LAVALLE
Farmacognosia especial	Sr. JUAN A. DOMINGUEZ
Técnica farmacéutica (2.º curso)..	Dr. J. MANUEL IRIZAR



Asignaturas	Catedráticos sustitutos
Física farmacéutica	Dr. TOMAS J. RUMI
Química farmacéutica inorgánica..	„ ANGEL SABATINI
	„ EMILIO M. FLORES
Técnica farmacéutica	Sr. RICARDO ROCCATAGLIATA
	„ PASCUAL CORTI
Química farmacéutica orgánica....	Dr. PEDRO J. MÉSIGOS
	„ LUIS GUGLIALMEILLI
Farmacognosia especial	Sr. OSCAR MIALOCK
Química analítica general	Dr. JUAN A. SANCHEZ

DOCTORADO EN FARMACIA

Asignaturas	Catedráticos titulares
Complementos de Matemáticas...	—
Mineralogía y Geología.....	—
Botánica (2.º curso). Bibliografía botánica argentina	—
Química analítica aplicada (Medicamentos)	Dr. JUAN A. SANCHEZ (supl. en ejer..)
Química biológica	„ PEDRO J. PANDO
Química analítica aplicada (Bromatología)	—
Física general	—
Bacteriología	Dr. CARLOS MALBRAN
Toxicología y Química legal.....	„ JUAN B. SESORANS



ESCUELA DE ODONTOLOGIA

Asignaturas	Catedráticos titulares
1er. año	DR. RODOLFO ERAUZQUIN
2.º año	„ LEON PEREYRA
3er. año	„ N. ETCHEPAREBORDA
Protesis Dental	SR. ANTONIO J. GUARDO

Catedráticos suplentes

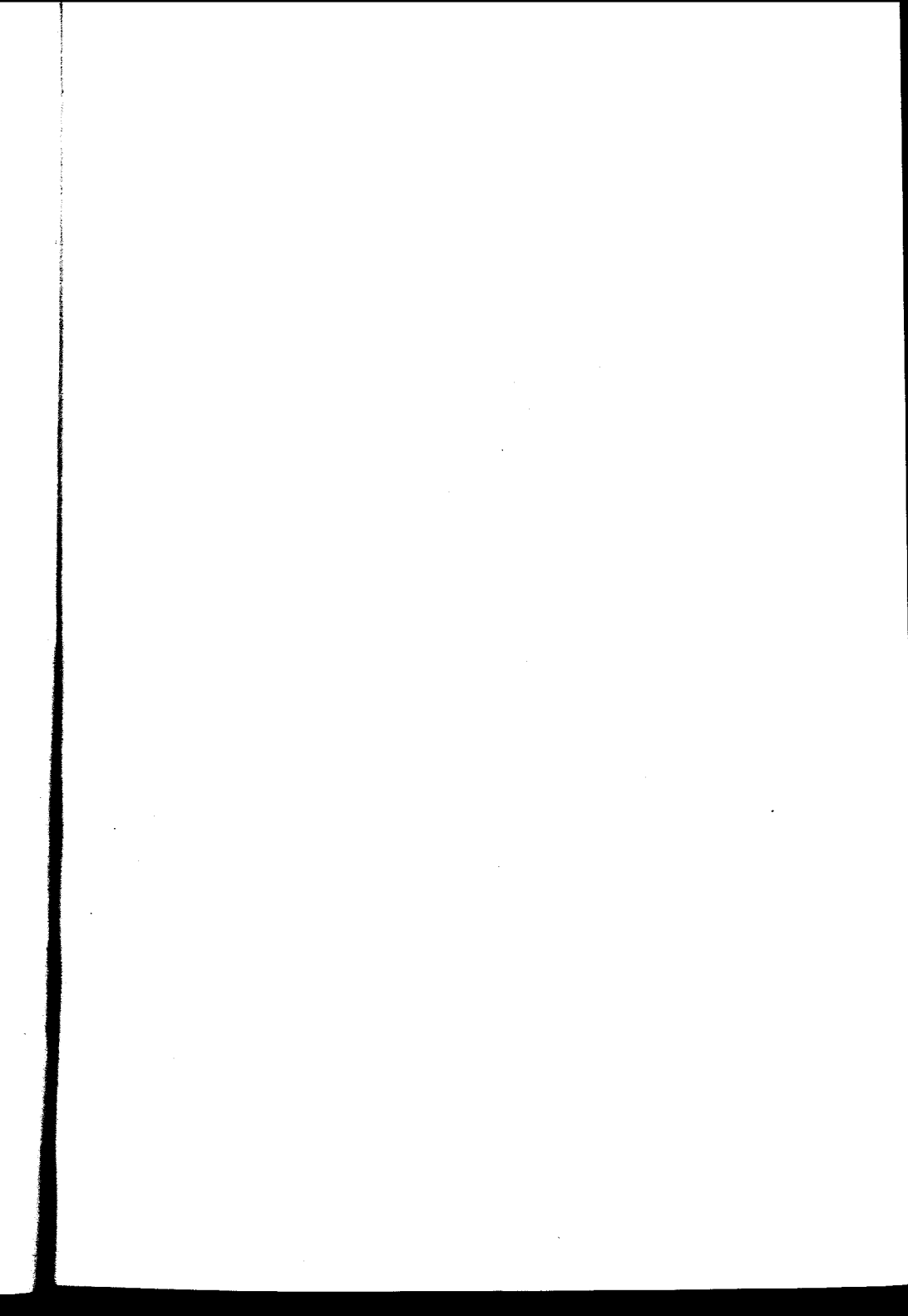
DR. D. ALEJANDRO CABANNE
DR. D. TOMAS S. VARELA (2.º año)
SR. D. JUAN U. CARREA (Protesis)
SR. D. CIRO DURANTE AVELLANAL (1er año)

Padrino de Tesis:

Profesor Dr. ANGEL M. CENTENO

A MIS QUERIDOS PADRES

A MIS HERMANAS



Al Dr. JUAN CARLOS NAVARRO
Profesor suplente de Clínica Pediátrica

A MIS MEDICOS:

DR. LUIS GÜEMES

Académico
Profesor titular de Clínica Médica

DR. GREGORIO ARAOZ ALFARO

Académico
Profesor titular de Semiología

Señores Académicos :

Señores Consejeros :

Señores Profesores :

La Miopatía Primitiva Progresiva es una de las tantas incógnitas de las ciencias médicas. Y este trabajo no tiene otra pretensión que la de contribuir con un dato más a los muchos que el saber humano está acumulando, en su empeño por despejarlas.

Al abandonar los recintos de nuestras Escuelas, siento la imperiosa necesidad de exteriorizar el amor y respeto que guardo a mis maestros todos; porque fueron ellos, quienes con la influencia de sus consejos y ejemplos, supieron hacer germinar en el espíritu del estudiante, el ennoblecedor anhelo de saber y progresar.

A mis profesores y jefes doctores Angel M. Centeno y Marcelino Herrera Vegas, al doctor Juan Carlos Navarro, mi más sincero agrade-

miento por las enseñanzas y pruebas de afecto de ellos recibidas.

A los médicos de la Sala VI, a los compañeros de estudio e internado la seguridad de mis mejores sentimientos.

CAPITULO I



Historia del enfermo.—Autopsia.—Relación somera de otros casos

Sala VI. — Cama 4. — E. R., 11 años. —
Historia 118. Julio 16 de 1914.

Antecedentes hereditarios — Padre y madre sanos. La madre ha tenido un aborto de 3 meses. Tiene siete hermanos sanos.

Antecedentes personales — Lo alimentó a pecho la madre hasta el año y medio. Cuando tenía 5 o 6 meses tuvo una fiebre que duró varios días, y que no sabe detallar, después de la cual ambos miembros inferiores quedaron flácidos, sin movimiento. Poco a poco adquirieron la movilidad, y a los 18 meses empieza a caminar, desarrollándose luego perfectamente bien, con la misma robustez de los hermanos.

Enfermedad actual — Hace tres años se ini-

ció con dificultad en la marcha, la que hacía llevando las caderas alternativamente adelante.

Un tiempo después echaba todo el tronco hacia atrás; y para levantarse del suelo tenía que apoyarse en sus miembros inferiores. Pierde paulatinamente la fuerza; la marcha se hace imposible y desde hace 2 años y medio, permanece acostado y sentado, pudiendo, sin embargo, acostarse y vestirse por sí mismo. Ha conservado buen estado general, tiene apetito y no es constipado.

Tiene voz muy intensa. El padre ha observado que tiene poca memoria, no atreviéndose a decir que haya disminuído.

Estado actual — Niño de expresión poco inteligente. Mímica poco expresiva. Facies «hébété». Dice haber concurrido tres años a la escuela, pero no conoce números ni letras.

Perímetro craneano: 49; I. C. $\frac{13.5 \times 100}{17}$

El niño no puede pararse, se mantiene sentado, con el muslo derecho en abducción tan exagerada que su cara externa toca el plano del lecho; el muslo izquierdo está al contrario en adducción reposando sobre el derecho. La excursión en los movimientos articulares pasivos de ambas articulaciones coxofemorales está franca-

mente exagerada; se consigue que la cara plantar de los dedos del pié toque la nuca. La extensión de la pierna sobre el muslo no llega a 135° por retracción de los músculos flexores. El pié permanece en extensión sobre la pierna; hay retracción del tendón de Aquiles.

Llama la atención en las extremidades superiores la atrofia de los músculos de la cintura escapular en ambos lados. La musculatura del brazo, antebrazo, y mano en ambos lados se aprecia también adelgazada. La piel que la recubre hace la impresión de ser más espesa que la normal.

No se aprecian retracciones en las extremidades superiores. Reflejos tendinosos abolidos. Los cutáneos existen. La fuerza está muy disminuída, lo que es muy apreciable en la prehensión.

Musculatura extrínseca e intrínseca ocular normal.

Tiroides no se palpa.

Excursiones respiratorias muy disminuídas.

En las inspiraciones forzadas hay predominio abdominal.

Existe enfriamiento apreciable de las extremidades.

Organos torácicos y abdominales: no se aprecia nada de particular.

Diciembre 15 de 1916: Las retracciones tendinosas se han acentuado; la posición de los muslos se ha modificado poco; el derecho queda en abducción exagerada, el izquierdo se coloca en adducción sobre aquél.

Enero 4 de 1917: Hay malestar, mucha dispepsia, cianosis acentuada, tos; ruidos respiratorios de carácter húmedo; gran taquicardia, hipotensión del pulso. En la base derecha existe disminución de sonoridad. Temperatura alta. Se indica digitalina VIII gotas. Aceite alcanforado.

Enero 6: En la base derecha ha aparecido un foco neumónico. A pesar de la digitalina el pulso no ha mejorado. Se le hacen inyecciones de aceite alcanforado cada 3 horas.

Enero 7: Fallece.

Nos parece muy difícil determinar el tipo en el cual pudiera clasificarse esta miopatía, lo que no tiene, por otra parte, una importancia fundamental. Este enfermo llegó a nuestra observación cuando la atrofia muscular era ya generalizada, y cuando ya había retracciones tendinosas, vale decir, en un grado muy avanzado; no pudimos, por lo tanto, determinar en qué grupos musculares se había iniciado, y la familia no pudo informarnos sobre el particular. Es sa-

bido que en sus faces finales los tipos clínicos se confunden, aún los más individualizados; así en el tipo pseudo-hipertrófico suele desaparecer la pseudo-hipertrofia. Por otra parte, cuando la atrofia es muy generalizada, resulta verdaderamente, difícil decir por dónde empezó o dónde fué predominante, particularidades que sirven de base para diferenciar, unos de otros, los tipos clínicos. En lo que no cabe duda es que este niño sufría de una miopatía primitiva y progresiva, pues tenía los caracteres clínicos de dicha afección: etiología ignorada, marcha progresiva, generalización de las lesiones, retracciones tendinosas, ausencia de contracciones fibrilares, ausencia de reacción de degeneración, etc.

Se habrá notado que en los antecedentes del enfermo se habla de una afección febril, que dejó a los miembros inferiores sin movimiento por unos meses, restableciéndose luego la movilidad y haciéndose el desarrollo normalmente. Tenemos que limitarnos a simples conjeturas para explicarnos ese hecho.

Pudiera haberse tratado de una parálisis infantil con restitución; hay casos conocidos de miopatía presentados en sujetos que habían sufrido de parálisis infantil; pero, repetimos, esto es una simple conjetura, no encontrándonos ha-

bilitados para hacer afirmaciones, ya que se trata solamente de un dato anamnésico que no tiene ninguna confirmación seria; con o sin parálisis infantil anterior, la miopatía de nuestro enfermo era perfectamente característica.

Autopsia — Cadáver de niño ;piel blanca normal y escaso panículo. Gran atrofia muscular de los miembros superiores y de la cintura escapular, siendo en esta última más acentuada. En los miembros inferiores hay también atrofia; retracciones tendinosas que colocan el muslo derecho en abducción exagerada y el izquierdo en adducción sobre él; la retracción del tendón de Aquiles es muy pronunciada y coloca al pié en extensión forzada.

Abierto el cráneo, sale el líquido céfalo-raquídeo en cantidad y aspecto normal. Las meninges normales. Hay evidente congestión venosa. Nada de particular en el aspecto macroscópico de las circunvoluciones; se practican los cortes de Pitres y el aspecto de la superficie de sección es normal. Igual constatación se hace en el examen macroscópico del cerebelo y de la médula.

Abierto el tórax, se observan las pleuras lisas, brillantes y libres en el pulmón izquierdo, con muy escasa cantidad de líquido. La pleura

derecha se encuentra adherida en su parte inferior, por exudados fibrinosos recientes, no organizados.

Pulmón izquierdo: de color y consistencia normal; crepita al corte.

Pulmón derecho: el lóbulo inferior tiene una consistencia muy aumentada, no crepita, su color es pardo oscuro; al corte se comprueba la existencia de una hepatización bien manifiesta. No flota en el agua.

Pericardio liso, escaso líquido sero-fibrinoso en su cavidad.

Corazón poco dilatado. El miocardio es pálido; al corte se ven tractus amarillentos entre las fibras musculares. Endocardio sano. Válvulas sanas que ocluyen bien los orificios.

Hígado: Algo aumentado de volumen. Al corte sale bastante sangre negruzca.

Bazo: Congestión.

Riñones: Tamaño y coloración normal. La cápsula se desprende fácilmente.

Microscópicamente no se observa nada de anormal en tiroides, hipófisis y cápsulas suprarrenales.

Incindiendo la piel en la región pectoral se comprueba la desaparición casi completa del músculo gran pectoral; en su lugar se vé un tejido

fibroso, infiltrado de grasa, entre el cual difícilmente se descubren raras fibras musculares sumamente pálidas.

El músculo biceps tiene un volumen muy disminuído y de un color casi de hoja seca. Los músculos de la eminencia tenar presentan el aspecto y la coloración de músculos normales.

En el muslo, el cuádriceps y demás músculos están muy atrofiados, presentando un color muy pálido. Los músculos del pié (plantares) de aspecto normal.

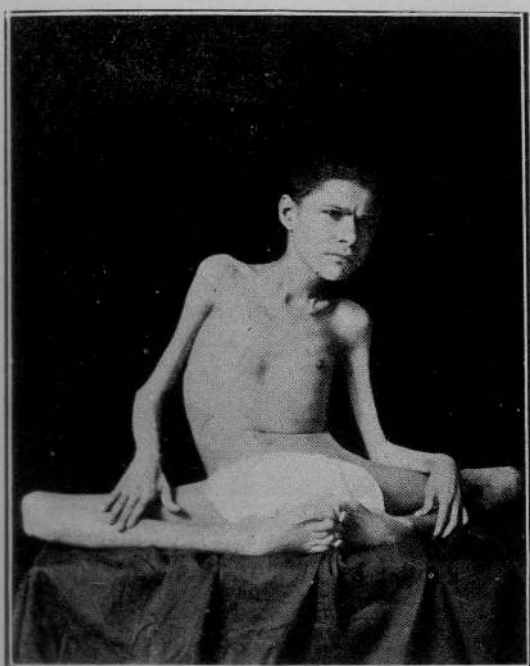
Nervios periféricos. Plexo braquial, mediano, popliteo, neumogástrico y óptico de aspecto normal.

En resumen: Se encuentran, como causas directas e inmediatas de la muerte, una neumonía fibrinosa y una miocarditis crónica.

Además se constatan grandes lesiones musculares, caracterizadas por atrofia, en cuyos grandes extremos se llega hasta la desaparición del músculo.

Vista las lesiones interesantes del aparato cardio vascular observadas en la autopsia de este caso, comprobadas y ampliadas, como se verá después por el estudio microscópico, y aprovechando la oportunidad de tener en la sala, dos miopáticos, uno de los cuales se encontraba en

Miopático



Λ. V. - Sala VI. Cama 6

el mismo grado de evolución del fallecido, resolvimos con el doctor Navarro hacer el estudio funcional del aparato circulatorio.

La historia de nuestro enfermo es muy interesante por el hecho de haber presentado una evolución casi igual a la del autopsiado y por observarse en él, como se verá después, interesantes lesiones funcionales del aparato cardiovascular concordantes con los datos de la necropsia.

Sala VI. — Cama 6. — A. V., 11 años. — Julio 13 de 1913.

Padres sanos. La madre dice haber tenido dos abortos, uno de dos meses y otro de cuatro. Parto normal. El niño fué siempre sano hasta la edad de 5 años en que tiene sarampión; refiere el padre que al levantarse de la cama a los 12 o 15 días después de caer enfermo, notaron que el niño no podía mantenerse de pié, cayendo con suma facilidad.

Sigue en estas condiciones progresando el mal, haciéndose cada vez más notoria su dificultad para la marcha y la posición de pié, acompañadas de enflaquecimiento de las extremidades.

Estado actual — El enfermo permanece siempre en cama, siéndole imposible ponerse de pié.

Las piernas en flexión permanente sobre el muslo en un ángulo de 120° en el lado derecho, y de 90° en el izquierdo, sin que sea posible, por movimientos pasivos, obtener la extensión más allá de estos límites.

Existe retracción muscular. Los muslos se aplican al plano de la cama por sus caras externas. La exageración de los movimientos de la articulación coxo-femoral es evidente.

Atrofia de los músculos de la cintura escapular con gran movilidad de la cabeza humeral.

El estudio de las reacciones eléctricas no revela ninguna alteración cualitativa; hay alteraciones cualitativas: inexcitabilidad galvánica y farádica del pectoral mayor; en el deltoides izquierdo inexcitabilidad farádica; en el derecho hiperexcitabilidad a ambas corrientes: 7.5 centímetros para la farádica y 10 miliamperes para la galvánica; en el frénico hay hiperexcitabilidad galvánica.

Reflejos tendinosos: no existen.

Reflejos cutáneos: normales.

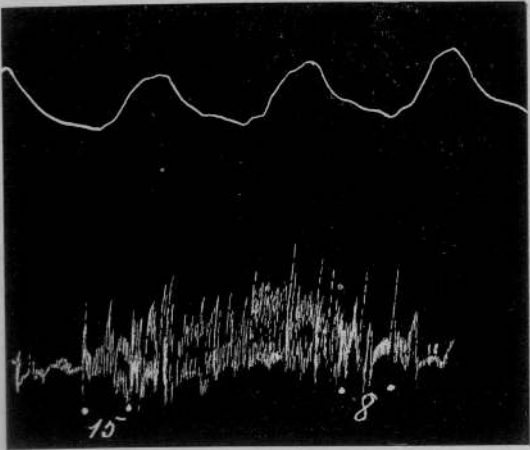
Reflejos mucosos: normales.

La mímica es poco acentuada, pero hay expresión.

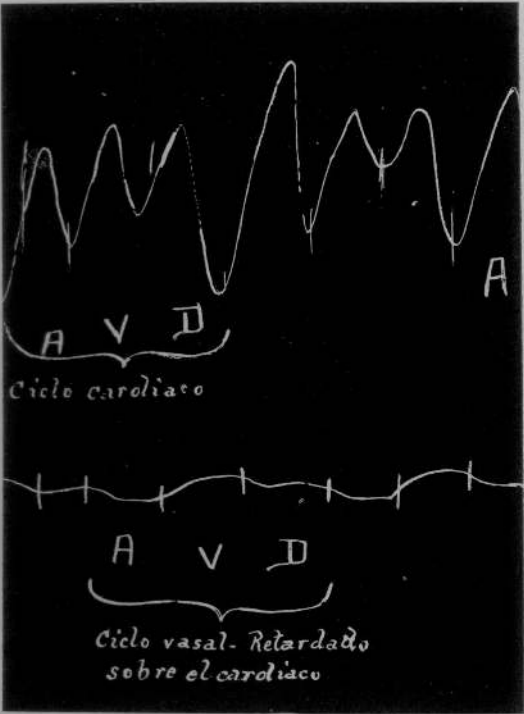
Musculatura ocular nada de particular.

Tipo respiratorio normal.

Esfigmograma y oscilograma. — Máx. 15; mín. 8



A. V., 11 años - Sala VI. Cama 6



A. V., 11 años - Sala VI. Cama 6

En la columna vertebral hay una escoliosis de concavidad izquierda; el tórax se encuentra deformado en relación a esta escoliosis, siendo más abierto el ángulo costal posterior a la izquierda que a la derecha. Al contrario la tetilla izquierda es más prominente que la derecha.

Aparato circulatorio: Area cardíaca muy aumentada (véase trazado). Tonos poco intensos en todos los focos. No hay ruidos agregados. Pulso regular, igual, 100 pulsaciones.

Aparato respiratorio: nada de particular.

Buen estado intelectual. Carácter suave; niño dócil.

Enero 1° de 1917: El aparato muscular presenta las mismas particularidades, pero más acentuados. La flexión de las piernas sobre el muslo es tan intensa que los talones tocan las nalgas. En la base izquierda disminución de sonoridad.

Rales de bronquitis muy abundantes en ambos pulmones.

Enero 3: Foco neumónico base izquierda.

Febrero 5: La temperatura ha durado 21 días.

Se queja de dolor de oído. El soplo neumónico ha desaparecido en ambas bases. Hay rales medianos. Otitis supurada.

Junio 2 de 1917: Más o menos el mismo

estado que cuando ingresó al servicio en 1913. La neumonía ha pasado sin dejar vestigios (véase fotografía).

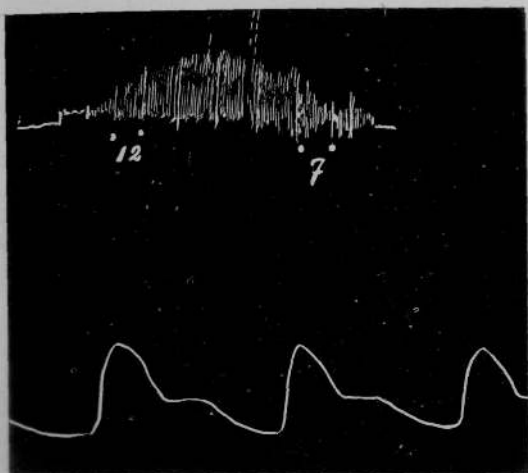
Debemos a la exquisita amabilidad del doctor Frank L. Soler, los trazados que acompañan.

El flebograma (núm. 1) sería según el doctor Soler muy poco habitual; considera la onda A como la contracción auricular, y siendo que en los trazados del pulso venoso de los niños, es muy difícil recoger esa onda, este gráfico significaría que la contracción auricular está muy reforzada en este enfermo.

El esfigmograma del muslo, se encuentra en retardo sobre el ciclo cardíaco. ¿Por esclerosis vasal? Y presenta gran dureza que se manifiesta por su poca amplitud, por la lentitud en la línea de ascenso y por el pequeño plateau que la culmina.

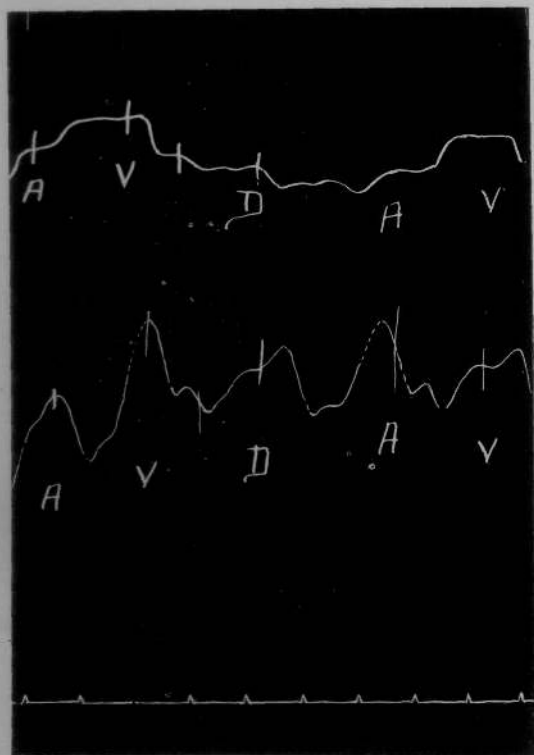
El gráfico núm. 2 contiene el oscilograma que indica una tensión arterial máxima de 15 y mínima de 8, cifras que son altas en relación a la edad; en efecto, a los 13 años la tensión arterial mínima habitual es de 5 a 7 y la máxima de 10 a 13. Estos datos son los que arroja la experiencia de la sala VI, y la de varios autores: Gautier (Arch. de Med. des Enfants, 1915),

Esfigmograma y oscilograma. — Máx. 12; mín. 7



E. T., 12 años - Sala VI. Cama 12

C. Cardiograma. — F. Flebograma



E. T., 12 años - Sala VI. Cama 12

Nurnheuin (Man .fur Kind., 1914) y Koessler (tesis de Paris, 1912).

El doctor Arrillaga ha tenido la gentileza de sacar un electrocardiograma de este enfermito; en este trazado no se observa, sin embargo, un aumento de la contracción auricular P. Existe taquicardia. No hay disociación. Reflejo óculo-cardíaco normal.

Hemos estudiado con el doctor Navarro y siempre con la ilustrada ayuda del doctor Soler, un tercer miopático.

E. T., sala VI, cama 12. Se trata de un niño de 12 años con una miopatía de tipo pseudo-hipertrófico y en un período menos avanzado que los anteriores; este sujeto conserva relativamente bien su movilidad y camina con bastante libertad, si bien su marcha tiene los caracteres típicos en este padecimiento.

En el trazado núm. 4 el doctor Soler, encuentra muy acentuada la onda A y en el cardiograma considera al gran plateau en la contracción ventricular V como indicio de aumento de la resistencia periférica. El trazado núm .5, muestra a la derecha el oscilograma, con una tensión máxima de 12 y mínima de 7; la presión sanguínea no está aún muy aumentada, pero es posible que aumente con los progresos del pa-

decimiento, pues este sujeto está en los primeros periodos.

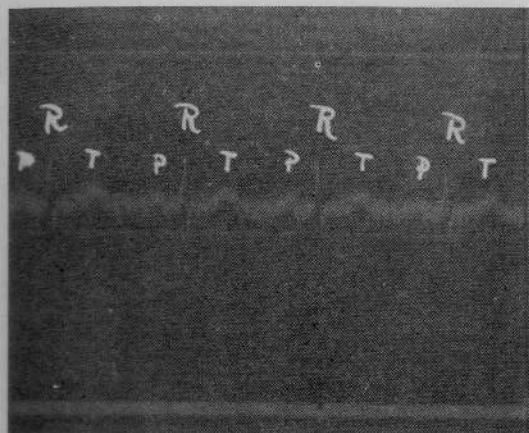
El doctor Arrillaga ha sacado también el electrocardiograma de este enfermito (gráfico número 6), que es normal.

Reflejo óculo-cardíaco normal.

En resumen, hemos encontrado, en el examen clínico de dos miopáticos, signos evidentes de un aumento de las resistencias periféricas, con hipertensión arterial marcada en uno.

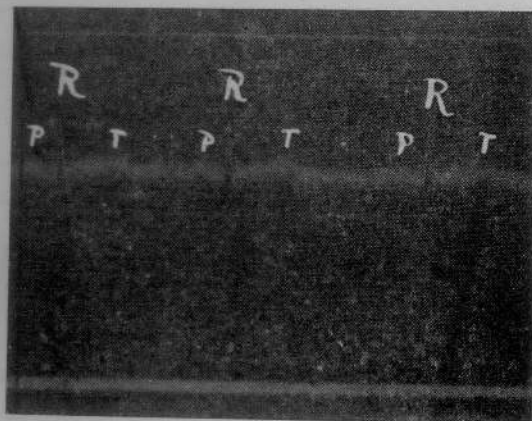
No queremos fundamentar en estos hechos, que conceptuamos de real valor, ninguna disquisición de índole patogénica; pero sí desearíamos que se siguiera estudiando el aparato arterial cardíaco en los miopáticos, para aumentar un buen número de constataciones: entonces será el momento de estudiarlo en su conjunto y de retirar positivos beneficios; hagamos notar por ahora que en dos de nuestros enfermos, han desaparecido casi del todo las masas musculares, siendo reemplazadas por una inmensa cantidad de tejido conjuntivo y que este mismo tejido ha invadido el aparato cardio-vascular, lo que podemos afirmar basados en la anatomía patológica y en la clínica auxiliada por sus nuevos y valiosos elementos.

Electrocardiograma. — Derivación 2



A. V., 11 años - Sala VI. Cama 6

Electrocardiograma. — Derivación 2



E. T. - Sala VI. Cama 12

CAPITULO II

Anatomía patológica de los músculos

Las lesiones anatómicas de los músculos, son las mismas fundamentalmente en los diversos tipos de miopatías, siendo las diferencias más cuantitativas que cualitativas (Erb).

Erb, Daurisch y Beirg, subrayan el hecho, que los músculos que más regular y precozmente se encuentran atacados en la distrofia juvenil, son los mismos de los cuales se conoce el mayor número en casos de aplasia e hipoplasia congénita. Ellos creen que esta coincidencia descansa en una desigual y anormal división de las células que dan origen a los músculos.

Es interesante el aspecto macroscópico de los músculos; según el grado de su degeneración presentan un color que varía entre el blanco de la nieve y el rojo obscuro. En el lugar de

los músculos degenerados se encuentra tejido conjuntivo fibroso.

Según Roth, en el extremo tendinoso de los músculos habría una atrofia de la substancia muscular, mientras que el tejido fibroso del tendón crece entre los fascículos musculares.

Esto da lugar a la formación de los nódulos de Roth.

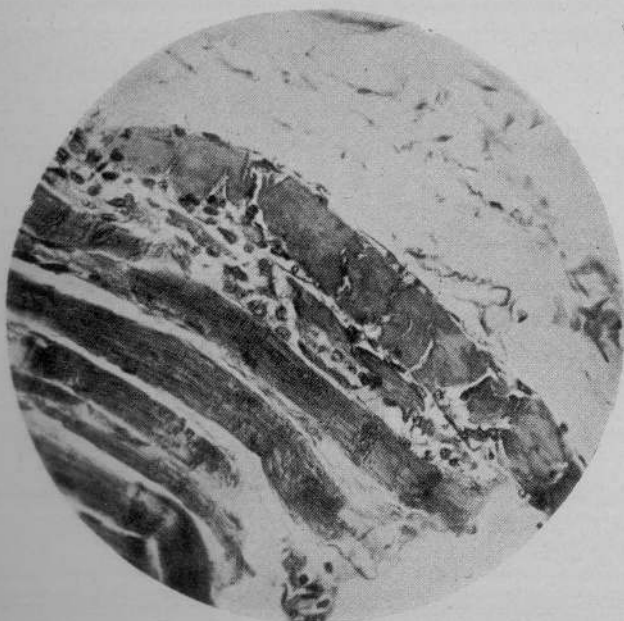
Como casos curiosos de atrofia en las miopatías se puede citar el de Félix Rose, que presentaba en los músculos la lesión habitual, pero con la particularidad que en el deltoides, el grupo anterior y posterior estaban sanos, y en el grupo mediano la mitad superior tenía tejido muscular casi normal y la mitad inferior no tenía músculo ni tendón.

Landouzy y Lortal-Dejerine, en un caso que evolucionó en treinta años, encontraron indemnes los músculos de la vida orgánica; las masas musculares, que habían desaparecido, no estaban sustituidas por tejido conjuntivo o celular.

Refiriéndose a este caso el doctor Raymond hace notar la particularidad de no existir lesión del diafragma, y habla de senescencia fisiológica prematura.

En nuestro caso todos los músculos se en-

Fibra muscular



Leitz - Obj. 6, Oc. 5



Leitz - Obj. 8, Oc. 5

encuentran lesionados en diverso grado. Respecto a los de los miembros, podemos sentar desde ya que es tanto más profunda la desintegración cuanto más cercano se encuentra de la extremidad proximal. No escapan ni el diafragma ni el corazón que se encuentran intensamente atacados, ni los músculos lisos de las paredes de las venas y arterias que presentan lesiones que luego serán descriptas.

Es necesario considerar el estudio histológico de cada músculo de dos maneras: 1º Estudiar la célula muscular en sí, autónoma, y tratar de establecer las finas lesiones que puedan haberse producido en su interior, y 2º considerarla como órgano, apreciando la relación y proporción que guardan entre sí los diversos tejidos constituyentes.

En las preparaciones de los diversos músculos, se encuentra la célula muscular degenerada en grado diverso, hallándose en cada músculo, todas las formas de esta regresión.

La fibra muscular presenta ya aumento, como disminución de volumen. Llama la atención la existencia de fibras hipertróficas, que a veces se encuentran reunidas en manojos, en otras aisladas, en medio de una cantidad de fibras nor-

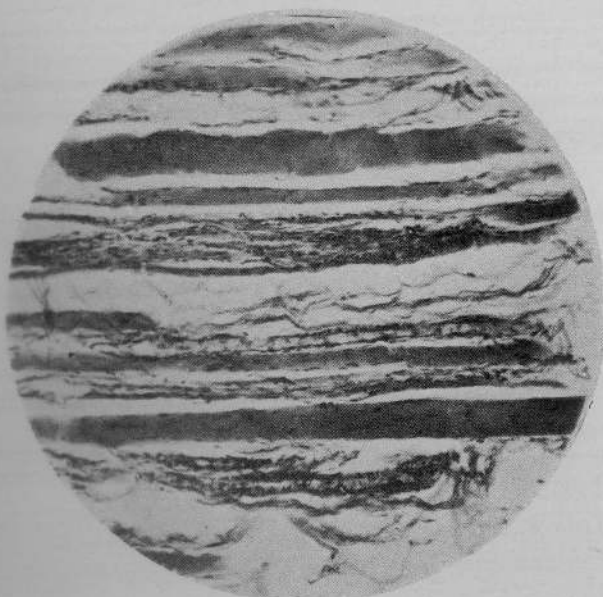
males, sin parecer sujetarse a ninguna ley sobre su ubicación topográfica.

Esta hipertrofia es considerada por algunos como precursora de la degeneración. Cestan y Lejonne, opina que ambos procesos son independientes, porque en músculos, todavía capaces de función, hay muchos fascículos atróficos y en músculos muy degenerados hay muchos fascículos hipertróficos, sin que se pueda establecer ésto como regla. Ellos creen que la hipertrofia es compensadora, lo que es poco probable, porque la función de los músculos atacados está disminuída.

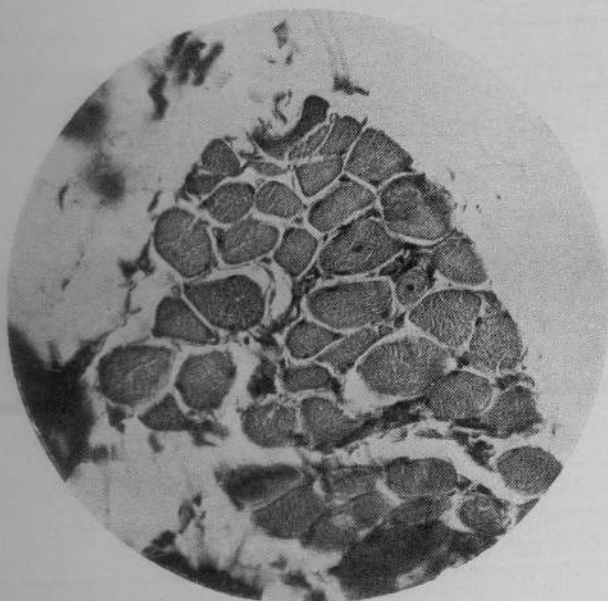
En algunas fibras hipertróficas se observa claramente la división por dicotomización. La fibra se divide en dos ramas, estando marcado el punto de separación por unos cuantos núcleos envueltos en protoplasma no diferenciado.

La estriación se encuentra conservada en la mayor parte de las fibras, en otras aumentada la longitudinal, en otras es irregular, formando arcos, de curvas anormales, como modificadas por una hiperplasia de sarcoplasma que tendiera a separar las fibrillas, en otras ha desaparecido, dando a las células un aspecto turbio, uniforme, donde cuesta trabajo reconocer la existencia de núcleos. En algunas fibras la substan-

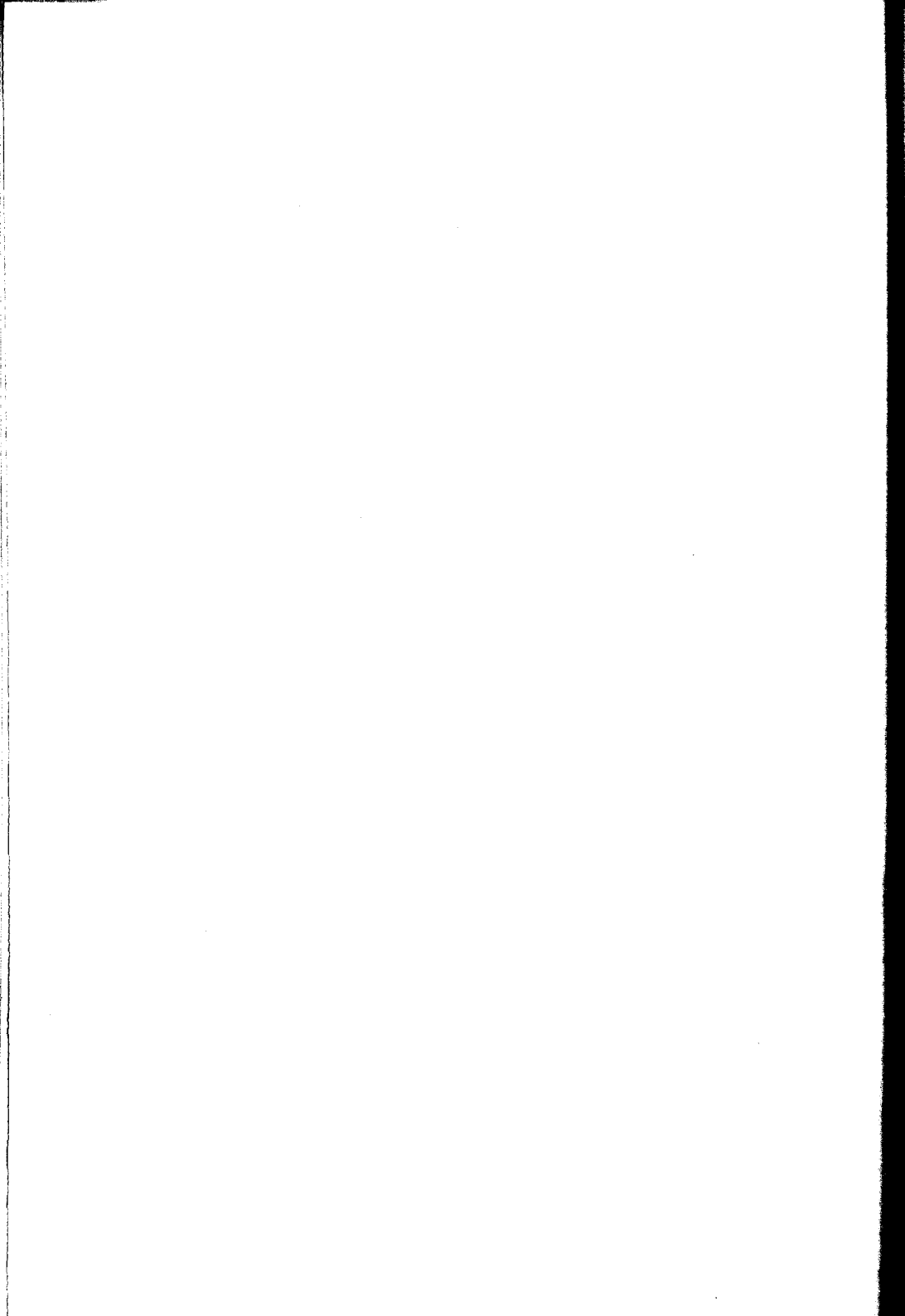
Fibra muscular



Leitz - Obj. 6, Oc. 5



Leitz - Obj. 8, Oc. 5



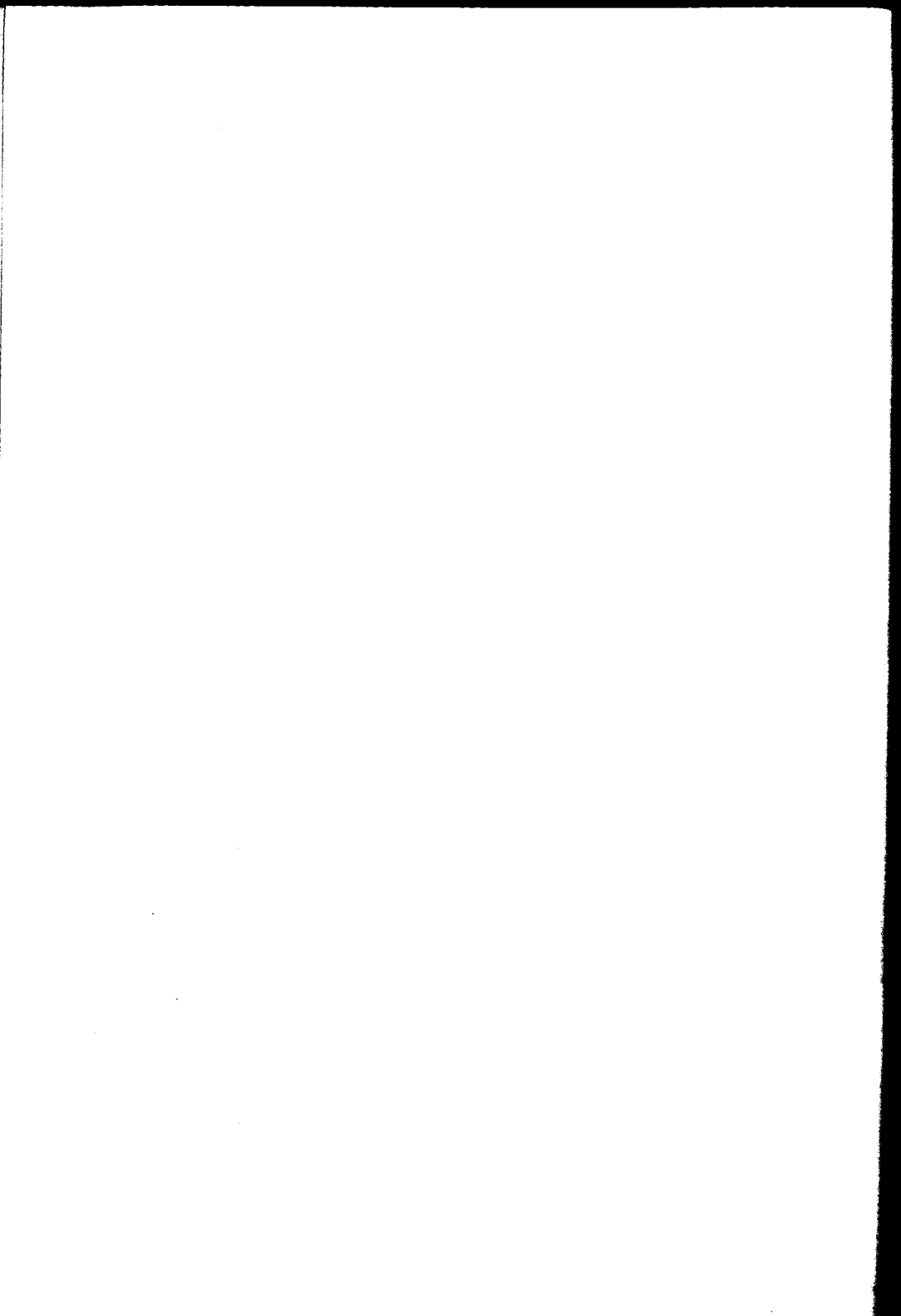
cia diferenciada se encuentra como fragmentada. En ciertos puntos, escasos, puede observarse la degeneración cérea.

Lesión verdaderamente interesante es la multiplicación nuclear, intensa en casi todas las fibras. Los núcleos, grandes y redondeados, se encuentran en la periferia de la célula, envueltos en una capa de sarcoplasma; existen otros centrales, que se ven finos y alargados y que se disponen linealmente, asemejando los signos telegráficos del alfabeto Morse; estos núcleos centrales son visibles en las fibras cortadas transversalmente.

El acúmulo de núcleos es más manifiesto en las extremidades de las fibras.

En algunos puntos de la preparación se ven los núcleos redondeados de la periferia, envueltos en su capa de sarcoplasma, tratar de independizarse de la fibra muscular, y por un proceso de clivaje o de exfoliación adquirir libertad, para caer en el tejido conjuntivo perifibrilar.

Puede observarse en algunas preparaciones, al lado de fibras hipertróficas o normales que presentan su característica multiplicación nuclear, acúmulos de células, constituidas por un gran núcleo rodeado de escaso protoplasma y que se disponen en forma linear, dando la impresión



cleos tienen generalmente formas alargadas y se disponen en orden o serie lineal, paralelas al gran eje de las fibras semejando muy exactamente a las cintas escritas con signos del alfabeto Morse. En algunas fibras se observa esta curiosa distribución, constituyendo tres líneas paralelas, una al centro y la otra en cada costado (observada la fibra longitudinalmente).

En las fibras cortadas transversalmente, todos los núcleos visibles generalmente muy abundantes (4 o 5 por sección) están dispuestos en su periferia.

Hay otras fibras que han perdido totalmente toda estriación, y se presentan completamente homogéneas, de contornos irregulares, un poco multiformes y generalmente más voluminosas que las fibras que la conservan. Hay también algunas fibras que conservan su estriación y que son muy voluminosas (hipertrofia). Las fibras degeneradas presentan igualmente la multiplicación nuclear.

MUSCULO PECTORAL — Es el músculo más lesionado. Cuesta trabajo encontrar fibras musculares; casi toda la preparación está constituida por tejido fibroso que en algunos puntos es muy rico en núcleos alargados, en otros un poco

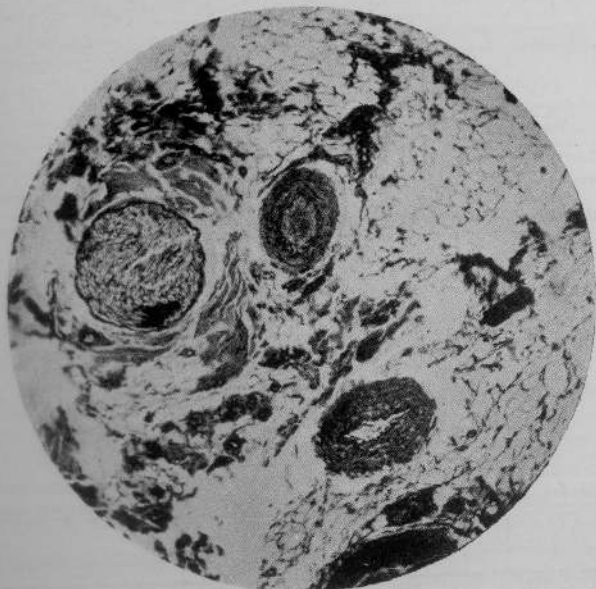
más pobre, mezclándose entre sus fibras glóbulos de grasa. Se observan nervios invadidos por el tejido fibroso y vasos cuyas paredes espesadas se encuentran disociadas por el tejido conjuntivo.

Las fibras musculares que se consiguen ver, completamente ahogadas por este tejido fibroso, rico en núcleos alargados, son de volumen muy reducido, de aspecto granuloso y presentando 3, 4 y 5 núcleos en cada superficie de sección transversal. Las fibras que se consigue ver, cortadas longitudinalmente, están totalmente degeneradas, no viéndose estriación transversal, ni longitudinal.

BICEPS — Hay una extraordinaria abundancia de tejido fibroso, denso. Fundamentalmente existen las mismas lesiones ya descritas, pero en un grado un poco menos avanzado.

Se observan algunas fibras musculares sumamente hipertróficas, rodeadas de una verdadera vaina de tejido conjuntivo, muy rico en núcleos tanto alargados como redondeados. Estas fibras conservan su estriación longitudinal y transversal; algunas tienen un aspecto moniliforme. En otros puntos el espacio que ocupaba la fibra muscular está lleno de un tejido denso

Músculo pectoral



Leitz - Obj. 3, Oc. 5

Músculo biceps



Leitz - Obj. 3, Oc. 5

muy rico en núcleos, constituyendo verdaderos haces de tejido conjuntivo, que conservan el tamaño y forma de las fibras musculares a los que reemplazan, estando separados entre sí por tejido conjuntivo mucho más laxo y mucho más pobre en células. Hace la impresión de que la fibra muscular hubiera muerto y que estuviera forrada por un tejido conjuntivo denso que la encerrara en su interior. Existen las mismas lesiones nerviosas y vasales.

PALMARES — El aspecto de este músculo recuerda al del diafragma, sus fibras presentan también una gran riqueza de núcleos.

En cada fibra muscular se observan manojos de tejido conjuntivo.

La estriación es muy neta, notándose en algunas fibras una acentuación de la longitudinal.

Las fibras que predominan son de tamaño superior a lo normal, es decir, hipertróficas.

CUADRICEPS — La lesión del músculo cuadriceps es comparable a la lesión de los músculos palmares, haciendo constar que las fibras se encuentran mucho más hipertróficas, que la multiplicación nuclear es poco manifiesta, y que las fibras conservan muy nítidamente la estriación transversal y longitudinal.

tomas clínicos reconocidos durante la vida, se puede llegar a hacer la separación de lo que pertenece a la afección primitiva y de lo que corresponde a los accidentes, a las complicaciones secundarias o a las localizaciones ulteriores de esta afección.

Se puede entonces reconocer, que de los dos procesos atróficos (simple y por degeneración), el uno precede al otro, el uno predomina sobre el otro, que uno de ellos parece ser la lesión importante, esencial, y puede ser interpretado como dependiente de la afección principal, mientras que el otro no aparece sino accesoriamente a título, por así decir, de complicación y dependientes de accidentes mórbidos sobreagregados o de localizaciones nuevas de esta afección primitiva.

Este diagnóstico etiológico diferencial de las lesiones musculares debe ser hecho en todos los casos, porque todos, aún los hechos experimentales, son complejos. Cada corte necesita ser comparado con la historia clínica del enfermo e interpretado en sus lesiones elementales, para saber lo que depende de la afección principal y lo que se relaciona con las localizaciones secundarias o con las complicaciones sobreagregadas. El conocimiento del valor nosológico en los diversos modos de reacción de la fibra muscular, que

hemos estudiado más arriba, nos permite hoy, lo más a menudo, dilucidar los diversos puntos de este problema.

Importa poco encontrar en una amiotrofia degeneración cética, en otra fibras en degeneración grasosa, en una tercera nada más que atrofia simple, si en los tres casos existe una atrofia por regresión celular. Esta regresión celular es el fenómeno principal, esencial, aquel del que depende el proceso atrófico entero, la enfermedad del músculo; las degeneraciones variadas que lo acompañan no son más que accesorias y provienen de accidentes, de complicaciones variadas, que es necesario distinguir bajo el punto de vista etiológico como del punto de vista anatómico y cuidar de no confundir con la lesión esencial.

Así interpretada la patología muscular y la de las atrofias en particular, se ha simplificado singularmente.

Teniendo cuenta, en las atrofias musculares, de estas distinciones; estudiando la naturaleza de las lesiones, su evolución, su orden de aparición y su etiología, puede dividirse en dos grandes categorías a las cuales podemos conservar las denominaciones de atrofia por degeneración y de atrofia simple, o por regresión celular.

Queda entendido, que esta división no tiene

nada de absoluto en sus términos e indica únicamente el proceso esencial que entra en acción, proceso al cual podrá venir a agregarse otros si las condiciones cambian, si nuevas localizaciones se efectúan, o si intervienen nuevos agentes patogénicos:

1°—Las atrofas por degeneración dependen, ante todo, de trastornos nutritivos o de acciones tóxicas y resultan de mortificaciones, de necrosis parciales o moleculares de la fibra estriada.

Provienen: 1° De causas generales, convalecencias de enfermedades agudas, anemias graves, estados caquéticos, ciertos envenenamientos que actúan directamente sobre la fibra muscular; 2° de causas locales: substancias tóxicas, elaboradas en el músculo mismo o en su vecindad, trastornos circulatorios y obstáculos en la nutrición de la fibra.

En todos estos casos, las lesiones importantes, esenciales, de la fibra muscular son degeneraciones (cérea, grasa, pigmentaria, desintegración granulosa), que constituyen casi ellas solas el estado patológico del músculo y que provocan la atrofia por destrucción total o parcial y más o menos rápida de sus elementos contráctiles. Son atrofas esencialmente numéricas.

2°—Las atrofas simples provienen de cau-

sas esencialmente diferentes de las precedentes, pero bastante mal conocidas y clasificadas, aún hoy, bajo el término mal definido de trastornos tróficos. Lejos de proceder de fenómenos de necrosis y de mortificación de la fibra, ellas son debidas, por el contrario, a una vitalidad excesiva, pero desviada del sarcoplasma que, en lugar de diferenciarse en substancia estriada, tiende a volver a tomar un estado celular indiferente.

En esta clase entran toda una serie de alteraciones de los músculos que, a pesar de su etiología de apariencia diferente, no forman sino un grupo muy coherente bajo el punto de vista anatómico. Ellas son :

1° Todas las amiotrofias secundarias a una alteración del sistema nervioso (cerebro, médula y nervios periféricos).

2° Todas las amiotrofias miopáticas que parecen provenir de un estado patológico primitivo del músculo.

En esta gran clase, la atrofia depende esencialmente del proceso de regresión celular, o plasmoidal de la fibra estriada y de los fenómenos que derivan: divisiones, metamorfosis, etc.

La tumefacción turbia, que se observa tan frecuentemente, no indica sino la hiperplasia sarcoplásmica que preludia a esta regresión.

Aquí la atrofia comienza por la disminución del volumen de los elementos (no hablamos de la hipertrofia de las fibras en el comienzo que se estudiará después y tomamos el proceso solamente en el momento en que se hace atrófico), disminución que llega ulteriormente a la desaparición más o menos completa de la fibra. Se trata entonces de atrofas primero volumétricas, pero que ulteriormente se harán numéricas.

Si en esta categoría, la regresión celular es el fenómeno esencial, se encuentra, sin embargo, bastante a menudo, algunos elementos en vía de degeneración, que deben ser atribuidas a algunas complicaciones secundarias (trastornos circulatorios, infección, autointoxicación, caquexia).

El proceso microscópico de atrofia corresponde al de regresión plasmodial o celular.

La substancia propia de la fibra muscular se modifica, pero no es ni destruida ni perdida. Ella persiste sufriendo transformaciones, metamorfosis, que sin suprimirla, la hacen difícilmente reconocible.

Para comprender el proceso de la regresión es necesario recordar el origen de la fibra muscular.

Se admite en general que la fibra definitiva proviene de una sola célula embrionaria primitiva

que se alarga, se transforma en elemento polinucleado y se estria.

Según algunos autores, sería constituida por el contrario por la fusión íntima de muchas de estas células.

Bajo la influencia de ciertas condiciones todavía mal dilucidadas, pero que provienen de trastornos de la nutrición y de la inervación, el elemento complejo, constituyendo la fibra estriada, fuera de toda degeneración propiamente dicha de esa substancia, muestra, en toda o en parte de su masa, una tendencia a volver al estado de protoplasma no diferenciado (regresión plasmoidal); después este protoplasma no diferenciado puede individualizarse alrededor de los núcleos en células distintas (regresión celular).

En el curso de este proceso, la substancia estriada, producto de diferenciación del protoplasma, no degenera, pero, sea que desaparezca por usura, sea que sufra la misma regresión y vuelva a tomar su estado protoplasmático indiferente primitivo, se confunde poco a poco con el sarcoplasma que la rodea con el cual comparte su suerte posterior.

Este proceso muy general, evoluciona en tres fases sucesivas.

En la primera, existe regresión total o par-

cial al estado plasmodial, vuelta total ó parcial de la fibra al estado de protoplasma diferenciado. Es la fase de regresión plasmodial. La tumefacción turbia que en algunos casos aparece puede ser considerada como una forma difusa de esta fase primera.

En la segunda el sarcoplasma, primero indiviso bajo forma de acúmulos o de placas protoplasmáticas, se individualiza, alrededor de los núcleos, bajo forma de grandes células musculares mononucleares. Es la fase de regresión celular.

En la tercera, en fin, los elementos así vueltos a un estado indiferente, sufren las diferentes metamorfosis que pasaremos en revista.

Este ciclo no tiene nada de fatal ni de absoluto. Cuando la regresión es completa ella conduce a metamorfosis diversas de las células; pero puede ser incompleta, detenerse en un período cualquiera de su evolución o aún permanecer sedimentaria, manifestándose nada más que bajo forma de hipertrofia difusa (tumefacción turbia), de placas, de bandas, de manchas o de líneas sarcoplásmicas. Puede ser parcial o total.

Estas regresiones parciales, a veces se limitan a la porción más superficial de la fibra estriada (regresión periférica), produciendo so-

bre todo fenómenos de exfoliación y de proliferación; o bien, al contrario, interesan la porción central (regresión central) y ocasionan entonces divisiones y subdivisiones del elemento.

1º — REGRESION CELULAR PARCIAL PERIFERICA

Las regresiones parciales que no interesan sino la *superficie* de la fibra dan lugar a las metamorfosis más numerosas y las más perfectas. Estos datos son sacados de la memoria de Krösing.

Exfoliación — En la superficie de una fibra muscular, alrededor de un núcleo, aparece una cantidad de protoplasma, que se individualiza. Esta célula se aísla y se separa de las demás y cae en el tejido conjuntivo vecino, donde sufre una suerte variable según los casos.

Cuando la regresión celular no es puramente superficial, se ve producirse en la profundidad manchas que representan otros focos de hipertrofia del sarcoplasma.

Este proceso puede producirse en varios puntos simultáneamente o repetirse varias veces en el mismo sitio, determinando así, por simple exfoliación, sin degeneración aparente, una dis-

minución progresiva del diámetro, una verdadera atrofia de la fibra estriada.

La suerte de estas células exfoliadas varía según las circunstancias que han determinado la sobreactividad del sarcoplasma.

1º—PROLIFERACION MUSCULAR—Pueden volverse a reunir y neoformar fibras musculares.

2º—METAMORFOSIS — Así libertadas, hechas indiferentes, evolucionan en una dirección opuesta, prestándose a metamorfosis que las hacen irreconoscibles.

a) *Metamorfosis conjuntiva* — Es la más frecuente de ellas. La célula muscular, caída en el tejido conjuntivo interfascicular, se alarga, se adelgaza, se atrofia; su protoplasma, cuyas reacciones colorantes son al principio características, se atenúa progresivamente. Su núcleo, reconocible todavía durante un cierto tiempo gracias a su volumen, disminuye a su vez y nada, bien pronto, permite distinguir este elemento así modificado de las células y de las fibras conjuntivas vecinas, con las que se confunden completamente.

b) *Metamorfosis adiposa* — En este caso la célula muscular se carga de grasa. Se trata de una transformación adiposa.

c) *Metaplasia ósea* — Según Krösing, la miositis osificante progresiva no sería más que una amiotrofia en la cual la célula muscular en lugar de sufrir la transformación conjuntiva o difusa, sufriría la transformación ósea.

2º—REGRESION PLASMODIAL CENTRAL

La regresión puede hacerse, no en la periferia de la fibra, sino en su espesor. Ella no termina entonces, generalmente, en una individualización celular tan perfecta, sino que produce una división más o menos desidual del elemento.

Sobre una fibra, alrededor de un núcleo, se ve aparecer una línea de protoplasma clara, ligeramente granulosa, que prolongándose longitudinalmente por encima y por debajo, se une bien pronto con otras líneas vecinas colocadas alrededor de los núcleos.

Una fisura se produce entonces, que no se sitúa en un punto cualquiera, sino que será siempre dispuesta de tal manera que sobre cada uno de sus labios se encuentra, ligeramente diseminados, núcleos y su capa protoplasmática.

Esta fisura puede extenderse de un extremo al otro de la fibra que en esta forma queda divi-

dida en dos medias fibras independientes, teniendo cada una su vaina de sarcolema propia. Esta división por actividad parcial del sarcoplasma, produce un aumento del número, una verdadera multiplicación de las fibras estriadas adultas.

La suerte ulterior de estas fibras varía.

Pueden aumentar de volumen y producir una hipertrofia numérica o bien por divisiones y exfoliaciones ulteriores, disminuyen de más en más de tamaño y concluyen por desaparecer probablemente por metamorfosis conjuntiva o grasosa.

3º — REGRESION PLASMODIAL O CELULAR TOTAL

En la regresión celular total, la fibra, en todo su espesor fuera de toda degeneración, parece volver a su estado protoplásmico primitivo.

Si he relatado estas conclusiones interesantes de Krösing, Erb, Durante, es porque nuestros preparados de músculos muestran netamente las mismas lesiones de atrofia simple por un proceso de exfoliación (regresión plasmodial periférica) y central.

Sin embargo, no es un tipo puro, porque

se observan en algunas fibras degeneraciones (especialmente c rea) que podr an ser debidas a trastornos circulatorios, vista la lesi n que presentan los vasos.

Una vez establecido el tipo de atrofia de que se trata,   podemos presumir algo sobre su etiolog a?

Es imposible.

Es necesario hoy reconocer que el origen miop tico o espinal de una atrofia no podr  ser dilucidado ni a n presumido por el solo examen de los m sculos; dependiendo las variaciones que se observan  nicamente de la rapidez de evoluci n y de las complicaciones secundarias.

De modo que si en este caso llegamos al diagn stico de miopat a progresiva, no es s lo por el estado de la lesi n muscular, sino teniendo en cuenta la evoluci n de la enfermedad y el estudio necr psico de los dem s  rganos.

CAPITULO III

Lesiones cardiovasculares y orgánicas

Desde antiguo se han notado algunas manifestaciones patológicas del aparato cardio vascular en las miopatías; así, Guillain (Soc. Neurol., 20 de mayo de 1901) encontró en 6 miopáticos una presión arterial baja que oscilaba entre 11 y 14 centímetros de mercurio en vez de 16 y 18 que consideraba como normal; Costa y Gioja, Rinecker, Goltz, Hamond, han constatado hipertrofia del corazón en algunas autopsias de miopatías; Stembo (Medic. Gesellesch., zu Wilna, 12 de noviembre de 1897) encuentra igualmente hipertrofia cardíaca, pero solamente al examen radiológico. James Ross (Bolt. Med. Journal, 13 de febrero de 1883), describe lesiones manifiestas de la fibra cardíaca. Mme. Seara (Revista Medica, 1894) nota en la mayor parte de

sus casos una mayor frecuencia de las pulsaciones y en cuatro casos irregularidad de los latidos arteriales y cardíacos.

Laignel Lavastine (Archiv .de Med., 1901) observa inestabilidad cardíaca con palpitaciones.

Pierre Marie (Pratique Neurologique, 1911) dice haber notado con frecuencia en los miopáticos el primer ruido aórtico prolongado y soplate, lo que le ha hecho pensar en la probabilidad de estenosis aórticas. Babes y Kalindero (Annales de l'Inst. de Boct. de Bucarest, 1888-89) y Marinesco (Sim Mer, 15 de febrero de 1896) han descrito lesiones vasculares, los dos primeros autores en las miopatías, y el último en lo que él llama *angiomopatías*; designa con este término atrofas musculares generalmente localizadas que acompañan a las lesiones avanzadas de arterio esclerosis; en el trabajo citado realizaron su estudio sobre un sujeto de 56 años, que sufrió de claudicación intermitente de una pierna, la que concluyó por serle amputada por complicaciones de una arterio esclerosis muy avanzada: es sobre ese miembro amputado que Marinesco estudia las lesiones musculares y vasculares. Se trata pues de padecimientos fundamentalmente distintos a las miopatías primitivas

progresivas que es en las que nosotros hemos hecho nuestras investigaciones.

En el examen anatómico de nuestro autopsiado hemos encontrado, en lo que al corazón se refiere, un órgano dilatado con miocradio pálido que presenta, al corte, tractus amarillentos entre sus fibras musculares, lesiones por lo tanto de miocarditis crónicas; hagamos constar que se trata de un niño de 11 años, en cuya edad dicha lesión es excepcionalísima.

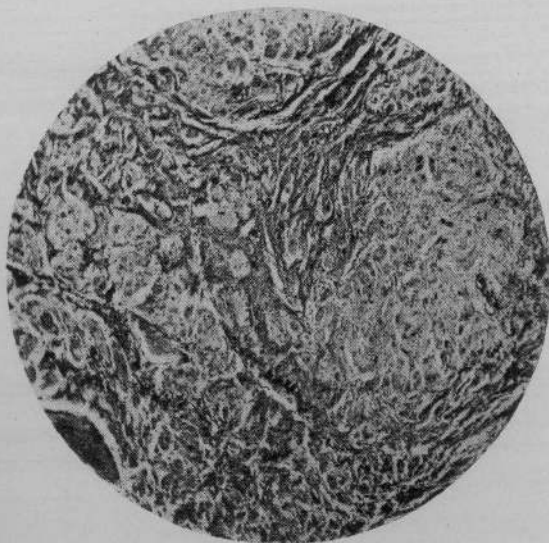
El estudio microscópico realizado en cortes coloreados con hematoxilina-eosina y hematoxilina Van Gieson, revela detalles muy interesantes.

El pericardio se presenta sano, su endotelio está más o menos bien conservado, su tejido subseroso es normal.

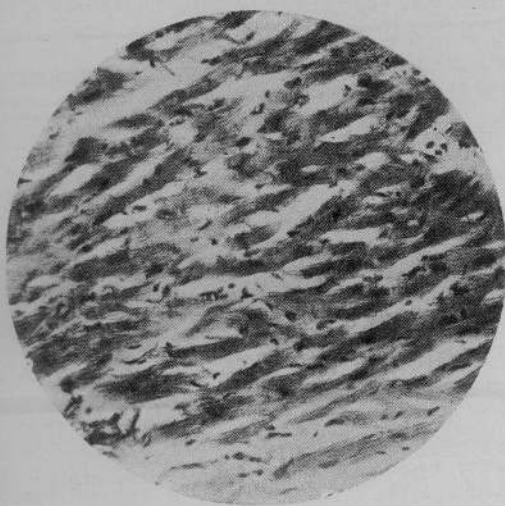
Las fibras musculares del miocardio que se han cortado longitudinalmente, muestran con nitidez su dirección longitudinal; en algunos puntos se ven los tractus escaleriformes de Eberth; se encuentran algunas fibras enfermas; unas han perdido su forma, otras su estriación y algunas se presentan constituidas por una substancia amorfa. En muchas se ve un evidente aumento del número de los núcleos.

El tejido conjuntivo interfascicular está aumentado en una enorme proporción, en ciertos

Corazón



Leitz - Obj. 3, Oc. 5



Leitz - Obj. 6, Oc. 5

puntos es un tejido rico en núcleos pequeños y redondeados, en otros predominan las fibras conjuntivas; invade el tejido miocárdico en todas partes acumulándose en la mayor proporción en algunos puntos. Es precisamente en los puntos en que hay mayor cantidad de tejido conjuntivo en donde se ven las mayores alteraciones de las fibras musculares miocárdicas. Los pequeños vasos sanguíneos presentan en sus paredes también una proliferación conjuntiva manifiesta que llega a grados extremos, reduciendo el vaso a la capa endotelial y al tejido conjuntivo.

En todos los demás órganos, glándulas endócrinas, músculos y en un número de preparaciones superior a 200, se observa constantemente en los vasos una lesión muy interesante.

Al efectuar los cortes de cápsula suprarrenal hemos caído sobre una gruesa vena, la que presenta las lesiones más marcadas. Se observa una extraordinaria proliferación de tejido conjuntivo que disocia en manojos las fibras musculares lisas, aumentando el espesor de la pared del vaso, tejido muy rico en núcleos pequeños redondeados y alargados.

El endotelio se conserva sano.

Esta lesión de angioesclerosis generalizada, tiene variado grado de intensidad, llegando en al-

gunos casos, como en el músculo pectoral, ha hacer casi desaparecer el tejido muscular y la luz de los vasos.

De manera que nuestro enfermo ha presentado por parte de su aparato cardiovascular una miocarditis crónica muy avanzada y una angioesclerosis que interesa todos los vasos pequeños y medianos.

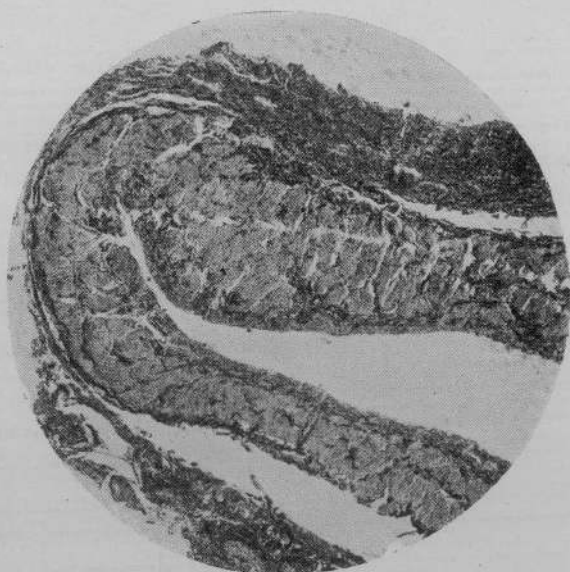
El estudio microscópico de los órganos revela las siguientes lesiones:

Pulmón — La pleura visceral presenta su endotelio en ciertos puntos intacto y en otros descamado.

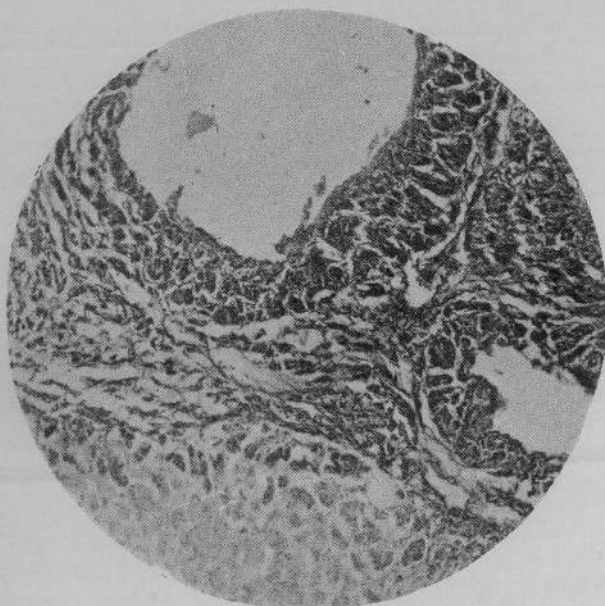
El tejido subpleural está uniformemente infiltrado por leucocitos.

Las cavidades alveolares están totalmente ocupadas: unas por substancia amorfa que se colorea muy bien por la eosina (fibrina), otras por una enorme y difusa infiltración leucocitaria; estas células ocupan toda la cavidad de los alvéolos y enmascaran u ocultan la armazón conjuntiva; fibrina y leucocitos se combinan diversamente para ocupar las cavidades alveolares; en la mayoría se presentan ambas producciones;

Vasos



Leitz - Obj. 3, Oc. 5



Leitz - Obj. 3, Oc. 5

en algunas hay casi exclusivamente fibrina y en otras casi exclusivamente células blancas.

El endotelio alveolar está casi totalmente descamado, sólo en muy pocos puntos pueden verse células endoteliales. Todos los vasos sanguíneos están dilatados y completamente ingurgitados. Algunos bronquios están también ocupados por una infiltración de células bien visible.

Además, en todos los vasos, hasta los de muy pequeño calibre hay un desarrollo abundante de tejido conjuntivo especialmente visible en la coloración de Van Gieson, que forma anchas bandas que han ahogado los otros elementos de las paredes vasales, con excepción sólo de los endotelios.

Hígado — Cápsula bastante bien conservada, de aspecto normal; la célula hepática no presenta mayor alteración; entre las células hay algunos glóbulos rojos. En los espacios de Kiernan, las arterias y venas presentan con igual intensidad la lesión ya descripta de angioesclerosis.

Bazo — La cápsula, así como las trabéculas fibrosas que de ella parten se observan con toda nitidez y tienen aspecto normal; los folículos se ven con menos nitidez que normalmente, siendo sus límites algo difusos. En los vasos sanguíneos hay angioesclerosis.

Riñón — Cápsula normal, los glomérulos se ven muy bien conservados. Entre los tubuli contorti, hay muchos glóbulos rojos; algunas de las células de los tubuli presentan degeneración turbia. Los vasos sanguíneos presentan la misma lesión.

Con las lesiones cardiovasculares y diafragmáticas ya descritas se concibe sin esfuerzo que la neumonia de que sufrió este enfermo lo haya llevado a la muerte, si tales lesiones fueran habituales en las miopatías, lo que, por lo menos, no está demostrado, explicarían satisfactoriamente el hecho consagrado por la experiencia universal de que los miopáticos mueren muy frecuentemente por afecciones pulmonares intercurrentes, neumonia, bronco-neumonia, tuberculosis.

CAPITULO IV

Sistema nervioso central y periférico

De 1861 a 1888-89 la enfermedad de Duchenne constituyó una entidad bastante individualizada. Las constataciones anátomo-patológicas eran de dos clases: 1º las absolutamente negativas, que son las más antiguas y que han sido aceptadas por mucho tiempo; ellas demuestran la integridad de la médula y de los nervios periféricos y han sido realizadas por Eulemberg y Cohnheim, Duchenne y Charcort, Brieger, Schultze, Ross, Berger, Middleton, Westphal, Meryn, Savory, Friedreich, Sichteinn-Blocq, Marinesco, Landouzy, Dejerine y otros; 2º las positivas con existencia de lesiones medulares principalmente y de los nervios periféricos su segundo lugar; éstas son más modernas y se deben a Müller-Barth, Clarke y Gowers.

Después de esta época se han hecho nuevos

estudios. Handford y Lorentz, no encuentran lesión ni en la médula ni en los nervios periféricos. y Preiz, Gibney, Maixner, descubren alteraciones medulares localizadas a los cuernos anteriores consistentes en una disminución del número de las células ganglionares y en una alteración celular, caracterizada por deformación y degeneración pigmentaria con ectopía del núcleo; además habría aumento de neuroglia en la médula.

Erb constata que el estado normal del sistema nervioso sería la regla y las lesiones la excepción.

Para Erb, la teoría de la lesión primitivamente miopática de esta afección es un poco prematura, puesto que los métodos anátomo-patológicos no son lo suficientemente precisos para informar del estado del sistema nervioso central, pudiendo haber lesiones invisibles para nosotros, de los centros tróficos que existen en las columnas grises anteriores, que traigan una alteración de los músculos.

Opiniones semejantes han sido enunciadas por Knoll, Auerbach, Moebius, Liebermeister, Winkler, van Roon.

Muchas de las lesiones que se han discutido nada tienen indudablemente que hacer con la distrofia. Así, por ejemplo: la obstrucción del

canal central en el caso de Pick, Gotz. Hemorragias de la substancia gris en la médula, Wetsfall. Formación tumoral en la médula, Drummond y Bramwell. Tal vez tienen más importancia las finas alteraciones que han discutido Clarke y Gowers y Gombault, como degeneración granular de las células.

Una atrofia extendida de las células ganglionares, ha sido descripta por Ross, Heubner, Fromaier, Pekelharing, siendo las observaciones del último apenas aceptables. Preiss encontró en las raíces anteriores y en los nervios el cuadro de una neuritis intersticial, muchos focos hemorrágicos pequeños y grandes en la médula dorsal, células atroficas y sin núcleos en la cervical y lumbar. También se encontraron pequeñas células rodeadas de pigmento.

Singer encontró en la parte lumbar de un caso pseudo-hipertrofico, células ganglionares atroficas, en otro sitio parecía disminuído el número de las células ganglionares intactas. Gibney describe la disminución del número de las células ganglionares de los cuernos anteriores. La interpretación de estos datos es difícil.

Erb mismo ha encontrado en un caso que él considera negativo las células ganglionares disminuídas y pequeñas en la médula lumbar.

En el caso de Schultze enturbió el cuadro la existencia de un foco fresco de reblandecimiento y una alteración traumática de la médula. Este paciente murió por tuberculosis y no se puede saber lo que sea debido a estas lesiones en el cuadro microscópico.

Erb y Schultze han observado una escasa alteración en las células ganglionares de la médula, además de aumento del tejido glial y disminución de los fascículos nerviosos.

En el caso de Fromaier había algunas raíces cervicales delgadas. Los cuernos anteriores retraídos. Al microscopio se vió atrofia de las células ganglionares y algunos sitios degenerados en las raíces anteriores.

En el caso de Heubner había células ganglionares de los cuernos anteriores pequeñas y disminuídas, a tal punto que en algunos sitios faltaban. Las raíces anteriores eran atróficas, pobres en fascículos, ricas en tejido conjuntivo sin degeneración

Un nuevo caso positivo publican Sabrazes y Brengues; las células ganglionares de los cuernos anteriores, especialmente en la médula cervical, eran reducidas de volumen. La escasa cromatolisis y la aparente disminución de las dendritas tienen en este caso menos valor. En los

nervios periféricos hay fascículos degenerados en la proporción de 1 a 10, de 1 a 20, con el cuadro de una neuritis parenquimatosa.

Un caso de tipo-hipertrófico de la clínica de Jendrassik ha estudiado Kollarits. En el sistema nervioso, existen las siguientes lesiones. El canal central parece ensanchado, los fascículos de la zona de Lisauer, así como los de la sustancia gris que rodea al canal central, y los de la comisura gris anterior y posterior están sensiblemente disminuidos en número. Esta alteración empezaba en la parte cervical de la médula y terminaba en la parte lumbar. En los cuernos anteriores era menos marcada esta disminución de los fascículos; las células ganglionarias se mostraban intactas en la coloración de Nissl, pero su tamaño era muy disminuído. La mayor parte de estas alteraciones no puede relacionarse con la lesión muscular, puesto que sería posible considerarla como otras degeneraciones.

Posiblemente se puede, de todas estas alteraciones, dar un valor para la patología de esta enfermedad, a la pequeñez de las células motoras de la médula.

Esta alteración puede demostrarse bien con nuestros métodos y se encuentra a menudo (Singer, Erb, Schultze, Preiss, Fromaier, Heubner, Ko-

llarits, Sabrazes, Bréngues y últimamente Cru-
chet y Rocaz), y debe considerársela como la con-
secuencia de un desarrollo defectuoso.

Buscamos entonces en este deficiente des-
arrollo de los centros tróficos la explicación del
proceso muscular.

Es entonces factible, que habiendo mayor
necesidad, en el curso del desarrollo, del influjo
trófico de las células nerviosas, quedando este
insuficiente, sobrevenga la atrofia muscular.

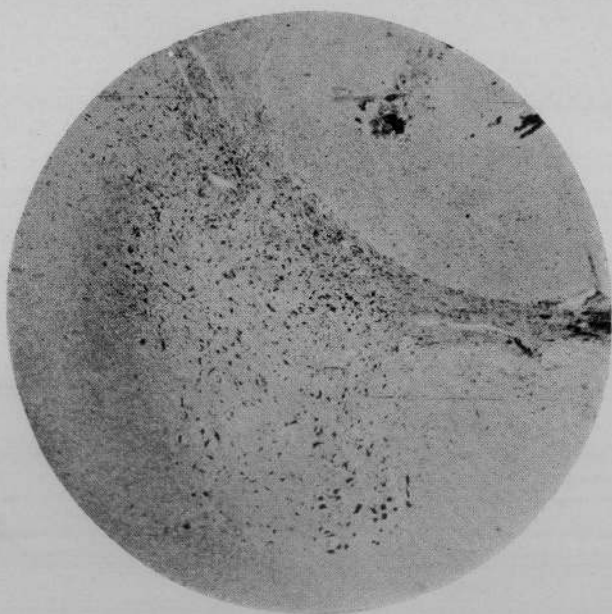
Esta teoría encontraría su confirmación si
la pequeñez de las células nerviosas fuera una
lesión constante.

Pero en las últimas publicaciones hay mu-
chos casos negativos. Así casos de Blocq y Ma-
rinesco, Flandre, Pennalto, Schultze, Spiller, De-
jerine, Sachs.

El sistema nervioso periférico ha sido en-
contrado normal, si bien Marinesco y Babes en
tres casos han encontrado las placas terminales
motoras en parte alteradas y en parte desapa-
recidas.

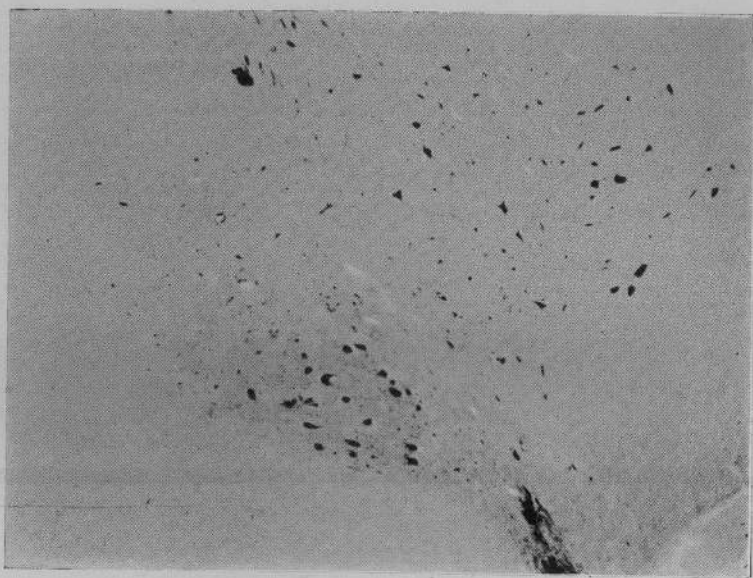
Babes ha constatado en otra autopsia un es-
pesamiento insignificante de la vaina fibrosa, y
una multiplicación poco acentuada de los núcleos
del neurilema. En un tercer caso encuentra una
esclerosis del simpático. Kehler ha señalado una

Médula dorsal (Nissl)

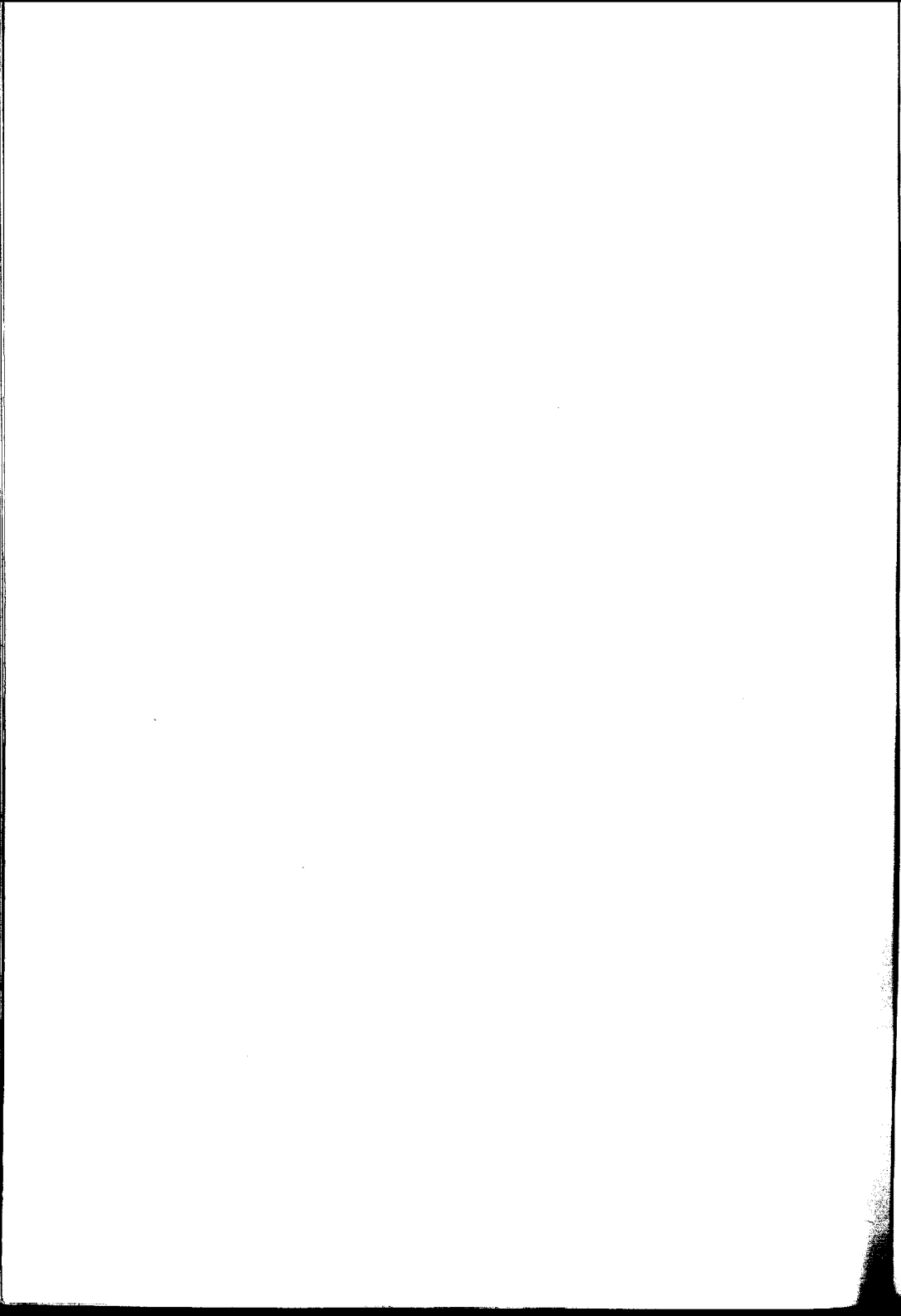


Leitz - Micro sumar 38, Oc. 5, tubo 190

Médula cervical (Nissl)



Leitz - Micro sumar 35, Oc. 5, tubo 170



degeneración de los nervios periféricos con integridad de las raíces y de la médula. F. Pick, que ha observado la misma lesión en casos antiguos, la considera como secundaria a la lesión muscular.

Más importante es la constatación de Gombault que encuentra alteraciones de la vaina mielínica y del cilindro-eje. Pero como el enfermo había muerto de tuberculosis, no saca conclusiones.

En un trabajo publicado en la *Zeitz. für Path.*, en el año 1909, Felix v. Werdt, hace un estudio de conjunto, habiendo podido reunir en la bibliografía 41 autopsias. En 27 de ellos no existía ninguna alteración medular. En 14 casos existía generalmente escaso tamaño de las células ganglionares y disminución de las mismas; frecuentemente pérdida de prolongamientos. Además escasez de fascículos en la sustancia gris, delgadez de las mismas y ensanchamiento del canal central, que en algunos casos llegó al doble.

Nervios periféricos raramente alterados; en los existentes los autores las consideran como alteraciones secundarias.

Landouzy y Lortat-Jacob en el año 1909, hacen el estudio microscópico de un miopático

que evolucionó durante 30 años, sin encontrar ninguna lesión en el sistema nervioso central y periférico.

En el año 1912 Felix v. Werdt, publica el resultado de la autopsia de dos casos de miopatías de principio tardío: 40 y 50 años. No observa alteraciones de órganos nerviosos: cerebro, médula y de nervios periféricos. Escasas alteraciones en algunas células ganglionares de los cuernos anteriores de la médula dorsal.

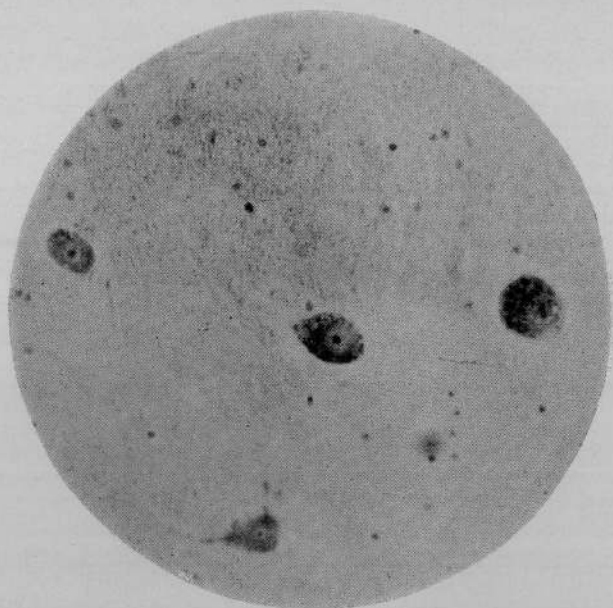
En 1913, P. Haushalter presenta la autopsia de dos hermanos miopáticos, sin encontrar alteraciones por parte del sistema nervioso central o periférico.

En nuestro caso, a pesar de ser tan avanzado, no hemos encontrado ninguna lesión en el sistema nervioso central; solamente en algunos nervios hemos visto un aumento del tejido conjuntivo y multiplicación nuclear.

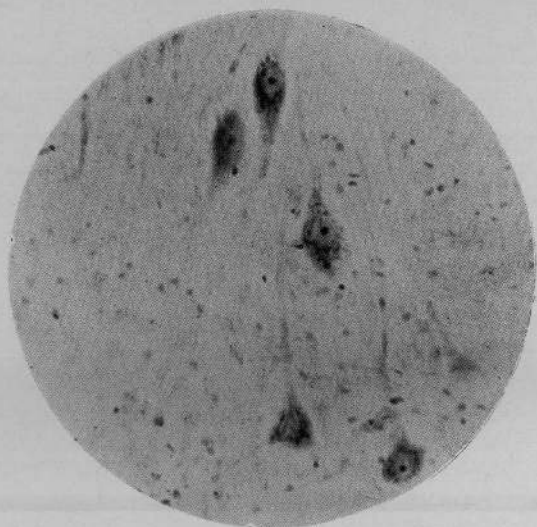
He aquí el detalle de las preparaciones efectuadas.

Se han retirado para el examen microscópico del sistema nervioso central fragmentos de las zonas frontal, temporal, occipital, rolándica, del cerebelo y de los núcleos grises centrales, del bulbo y protuberancia y de la médula a la

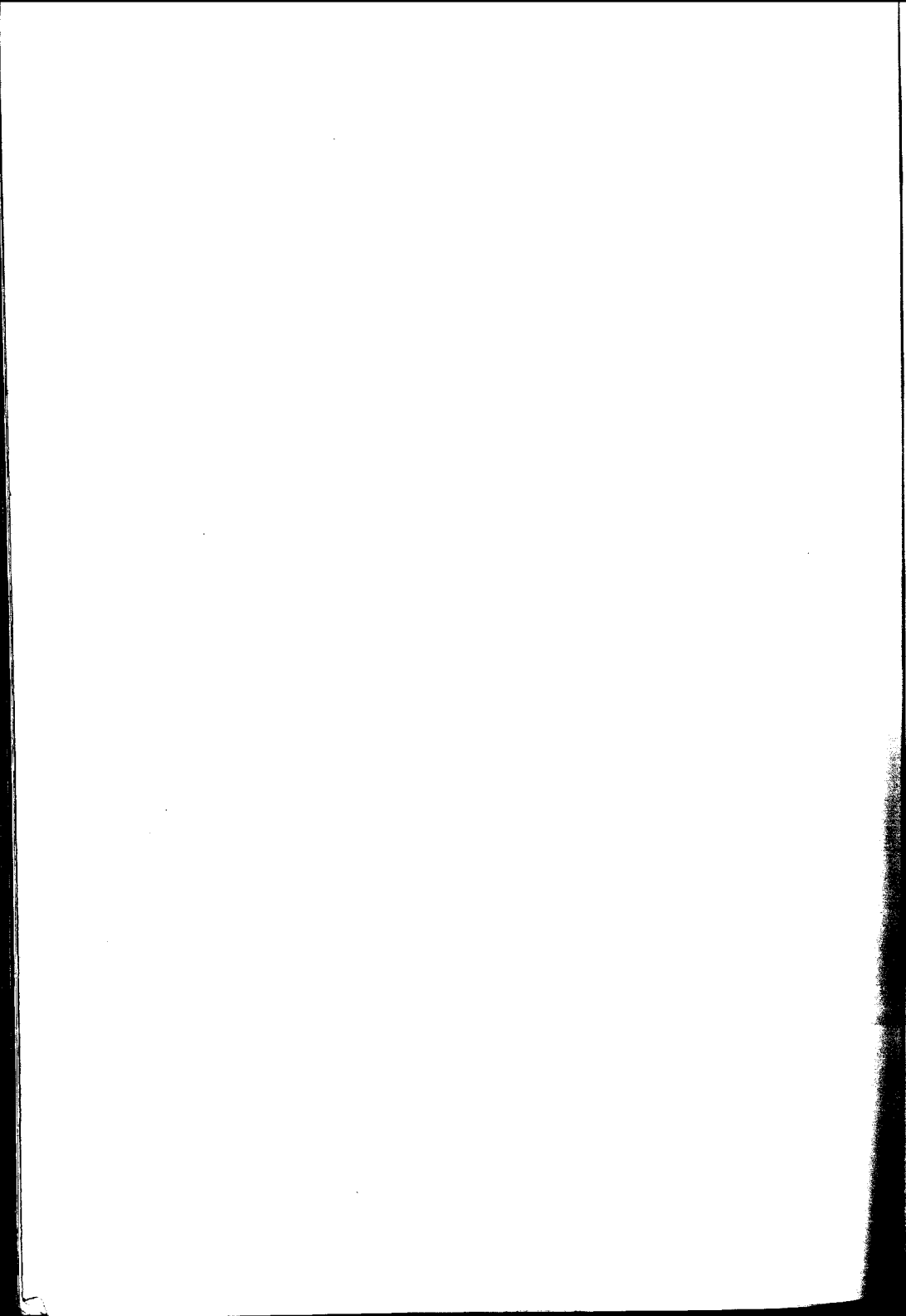
Médula. — Cuerno anterior (Nissl)



Leitz - Obj. 6, Oc. 5



Leitz - Obj. 6, Oc. 4



altura de los hinchamientos. cervical, dorsal y lumbar.

Todos han sido fijados en alcohol incluídos en celoidina (método lento) y coloreados con el método de Nissl (azul de Unna y diferenciador de De Gothard).

En todos los fragmentos de la corteza se observan las células cerebrales con sus caracteres normales. Su núcleo está netamente limitado. contiene en su interior un nucleolo bien teñido. las granulaciones de Nissl son bien visibles. Las prolongaciones tienen un aspecto normal. En cuanto a su número no hay alteración sensible.

Se puede afirmar que no existe una gran disminución.

Los vasos no presentan mayores particularidades.

La pía madre es normal.

El cerebelo presenta su clásica división en tres capas; las células de Purkinje son perfectamente nítidas con su núcleo, su nucleolo y sus granulaciones bien coloreadas. La zona molecular y la granulosa no presentan nada de particular.

En los núcleos grises centrales las células presentan sus caracteres habituales.

En la protuberancia y bulbo no se observa nada de particular en lo referente a células.

En la médula el número y los caracteres morfológicos y tintoriales son sensiblemente normales.

Para estudiar la fibra nerviosa hemos extraído fragmentos de cápsula interna, de protuberancia y de médula cervical y lumbar.

Hemos fijado en formol al 10 por ciento primero, y después durante 3 semanas en el líquido de Müller. Han sido incluidos en celoidina y coloreados con el método de Weigert-Pal.

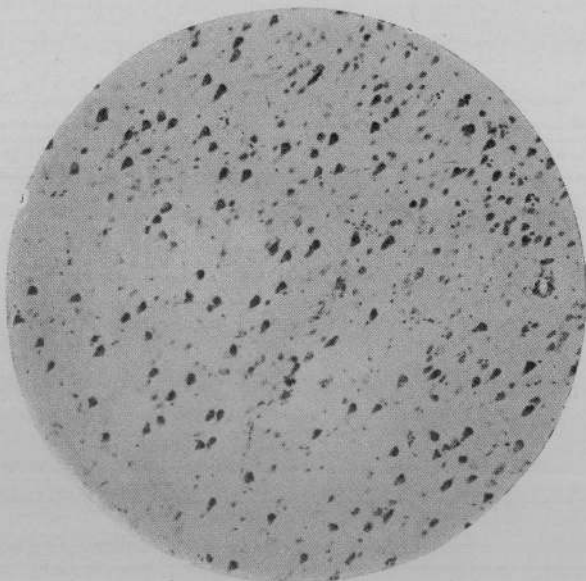
En todas las preparaciones el aspecto de la fibra nerviosa es perfectamente normal, apareciendo todas bien coloreadas con la hematoxilina.

Para el estudio de la glía el profesor Luis Merzbacher ha tenido la gentileza de prestarnos su valiosa cooperación. Sobre cortes fijados con formol y tratados por congelación, él ha empleado su procedimiento especial para estudiar la neuroglia por medio del azul Victoria, no encontrando en ella nada de anormal.

NERVIOS — Hemos estudiado fragmentos de nervio óptico, de una de las ramas del plexo braquial, del mediano, del neumogástrico y del poplíteo.

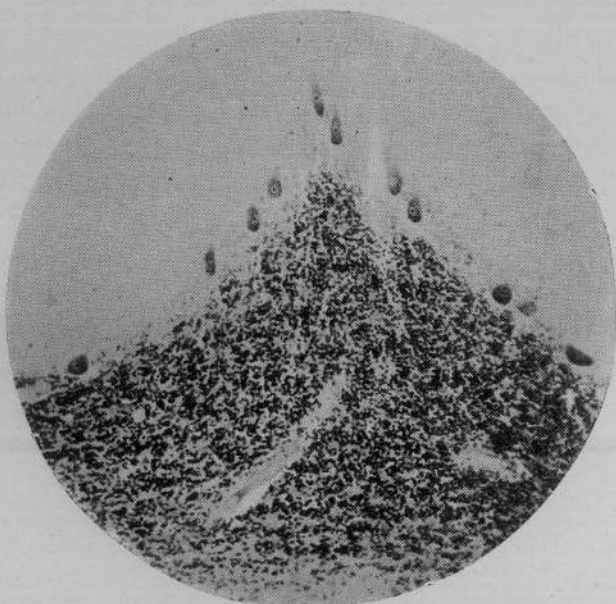
De todos estos nervios hemos trabajado con tres fragmentos: uno ha sido destinado al estu-

Cerebro. — Zona rolándica (Nissl)

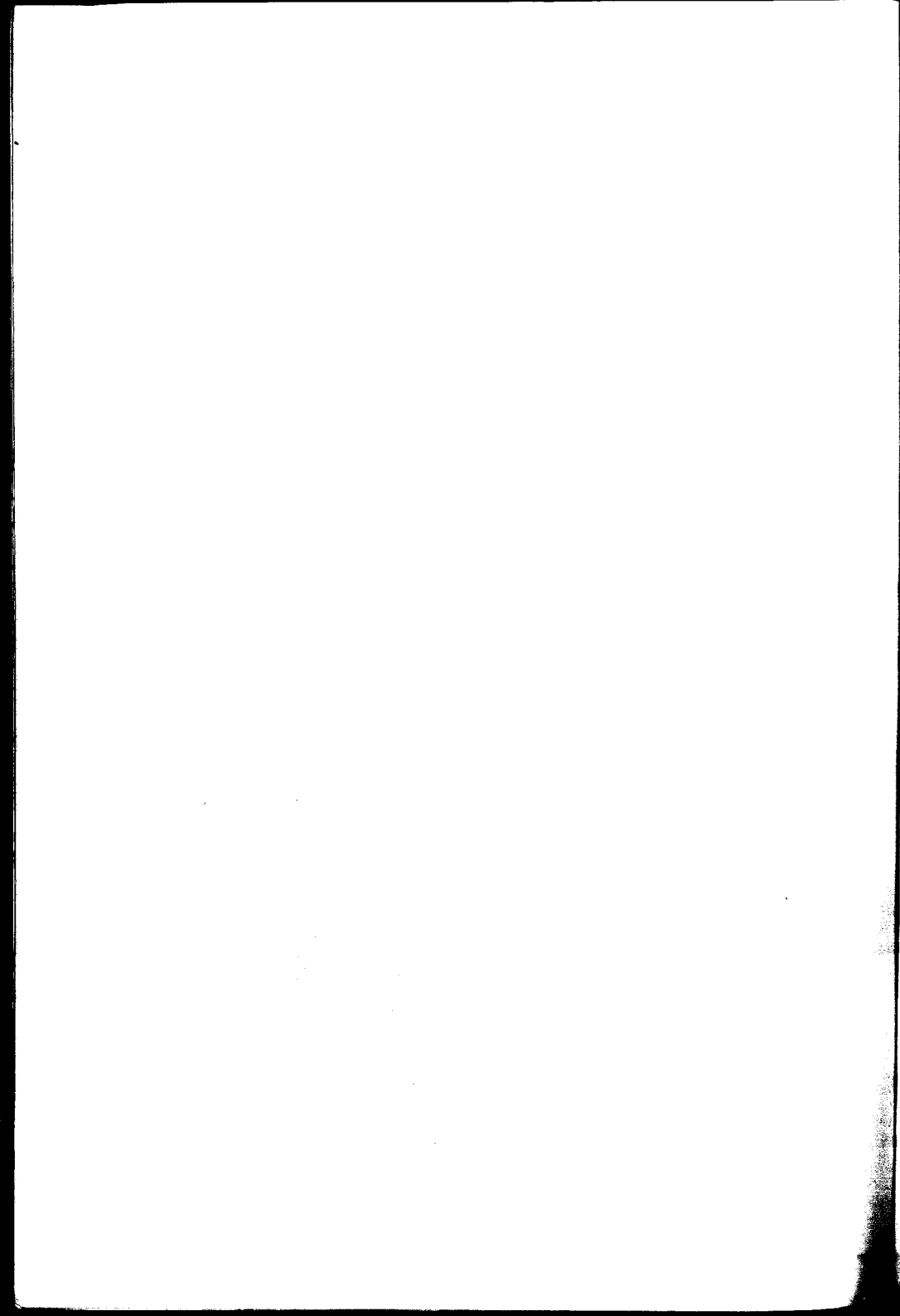


Leitz - Obj. 3, Oc. 5

Cerebelo (Nissl)



Leitz - Obj. 3, Oc. 5, tubo 190



dio del fascículo nervioso y su vaina conjuntiva, habiendo sido fijado en formol y coloreado con hematoxilina, eosina y hematoxilina Van Gieson; otro fué fijado en formol, para hacer con él, el método de Strahüber, para estudiar cilindro-ejes que consiste en fijación al formol al 5 por ciento, colocarlo en el mordiente de Strahüber, sobre-colorear en cresyl-violeta y diferenciar con el método de Pal, y el tercero fué impregnado en ácido ósmico siguiendo el método de Marchi para estudiar la degeneración mielínica.

En los cortes de todos estos nervios, fijados en formol y coloreados simplemente con hematoxilina Van Giesson, se ve que el tejido conjuntivo está visiblemente aumentado, presentando una riqueza de núcleos apreciable, predominando los alargados y existiendo en algunos puntos buena cantidad de núcleos redondeados, sin que constituyan, sin embargo, infiltraciones de carácter agudo.

Esta pequeña alteración es, sobre todo, visible en los nervios neumogástrico y poplíteo, predominando en el plexo braquial y en el mediano la riqueza de fibras conjuntivas.

El nervio óptico presenta también apreciable aumento de este tejido.

En los fragmentos estudiados con el méto-

do de Strahüber no hemos podido constatar alteraciones bien manifiestas del cilindro-eje, aunque, como no tenemos experiencia especial con el método, no podemos aseverar de una manera terminante que no exista alguna lesión poco marcada...

En los fragmentos tratados con el método de Marchi se puede afirmar que no hay degeneración mielínica, y para estar más seguros nos hemos permitido solicitar la benévola y eficaz cooperación del profesor Merzbacher, quien se ha tomado la molestia de hacer preparaciones en fragmentos de estos nervios, no encontrando él tampoco alteración.

Hemos hecho la tentativa de colorear las fibras mielínicas intramusculares, pero nuestros preparados no son demostrativos.

No hemos podido estudiar las placas terminales, porque la autopsia se realizó varias horas después de la muerte del sujeto, lo que impedía realizar la buena técnica que se aconseja para este estudio.

CAPITULO V

Glándulas endocrinas

En el XVII Congreso Internacional de Medicina reunido en Londres, del 6 al 12 de agosto de 1913, se trató de las miopatías, siendo relatores H. Oppenheim, de Berlin y G. Spiller, de Filadelfia.

Oppenheim dijo: «Las miopatías son estados patológicos que afectan exclusivamente, o particularmente, a los músculos sometidos a la voluntad y que no están en relación con las enfermedades del sistema nervioso central o periférico».

Pasa luego en revista las causas de miopatía, e insiste sobre todo en la importancia probable en esta etiología de los trastornos de las glándulas a secreción interna (hiper-hipofuncionamiento o trastorno en el funcionamiento de estas glándulas).

M. G. Spiller, se adhiere a las opiniones de Oppenheim, y piensa que existe una relación estrecha entre las miopatías y los trastornos de funcionamiento de las glándulas a secreción interna.

M. Hemi Claude (de Paris), dice: «Muchos hechos experimentales o sacados de la clínica hacen pensar que las alteraciones de las glándulas a secreción interna juegan un rol de los más importantes en la patogenia de las miopatías».

M. Foerster (de Breslau) piensa que existe una relación de causa a efecto entre los trastornos de las glándulas a secreción interna y las miopatías.

En apoyo de estas nuevas teorías sobre el origen de las miopatías, podemos citar los hechos siguientes:

Lopold Levy y M. de Rothschild presentan a la Société de Neurologie el 6 de junio de 1917 un caso de miopatía progresiva o de miatonía, mejorado por la acción de la opoterapia hipofisiaria.

Refieren como argumentos de la influencia de la hipófisis sobre los músculos, las experiencias de Caselli que ha visto sobrevenir la muerte

de animales hipofisectomizados en medio de fenómenos paralíticos muy acentuados, de Pirrone que ha notado a consecuencia de esta operación trastornos motores variados, de Jhaon que en una perra que sobrevivió 16 días, observó un adelgazamiento progresivo con disminución creciente de la fuerza motriz, sobre todo en el tren posterior.

Si estos autores hablan de acción de la hipófisis, en cambio Cruchet y Rocaz (1912) encuentran en la autopsia de otro caso una hipertrofia con tabicamiento del timo, con numerosos corpúsculos de Hassal y espesas trabéculas de tejido conjuntivo. Demás glándulas normales.

En nuestro caso las pequeñas lesiones encontradas no nos permiten abrir juicio sobre su influencia en la producción o en el desarrollo de la enfermedad.

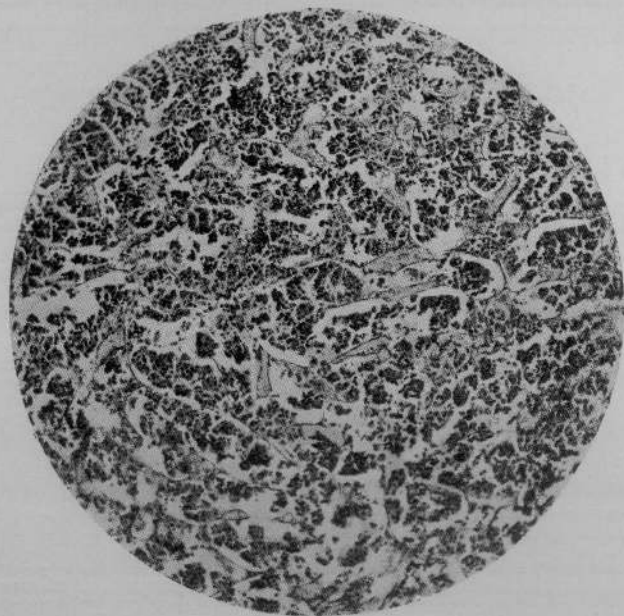
TIROIDES — La substancia coloide presenta su aspecto habitual; en las preparaciones teñidas con hematoxilina Van Giesson, esta substancia se tiñe un poco menos uniformemente que lo habitual, presentando en muchos puntos vacuolos claros; algunas de las cavidades están ta-

pizadas por células no alteradas distribuidas en una sola capa; pero, en otros puntos, hay varias capas de estas células avanzando en plena substancia coloide; el tejido intersticial normal; en pocos sitios se constata pequeñas hemorragias.

HIPOFISIS — Su lóbulo anterior presenta su habitual riqueza en células redondeadas, cuyos núcleos son bien visibles; el posterior sus células neuróglícas. Pero, en ambos llama fuertemente la atención la riqueza de glóbulos rojos, éstos se encuentran muy a menudo en vasos capilares, con sus paredes finísimas tapizadas por su endotelio, pero más frecuentemente hay también, glóbulos rojos en plena substancia glandular, de manera que hay intensa congestión y hemorragias, predominantes sin duda en el lóbulo anterior. Las trabéculas conjuntivas finas, son bien visibles y no presentan signos de alteración. Hay gran riqueza de células; unas toman fuertemente la eosina; otras quedan con su protoplasma claro y su núcleo bien teñido y otras uniformemente pálidas (grasa).

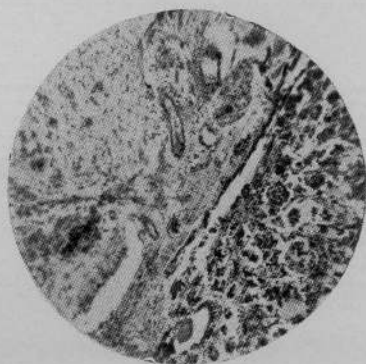
TESTICULO — Los canalículos seminíferos tienen su aspecto normal. Llama la atención que las células que los tapizan son bastante uniformes, mostrando poca variedad tanto en su tamaño

Hipófisis. — Lob. ant.



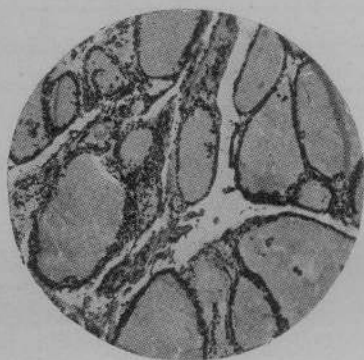
Leitz - Obj. 3, Oc. 5

Hipófisis
Zona intermedia



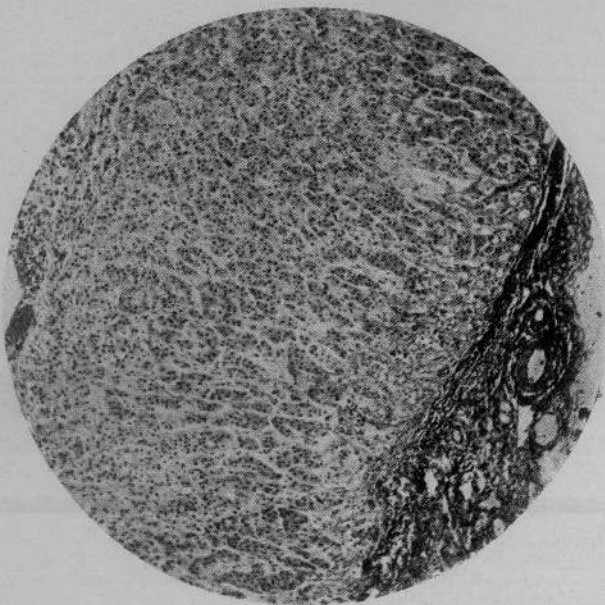
Koritska - Obj. 16, Oc. pro. 2

Tiroides

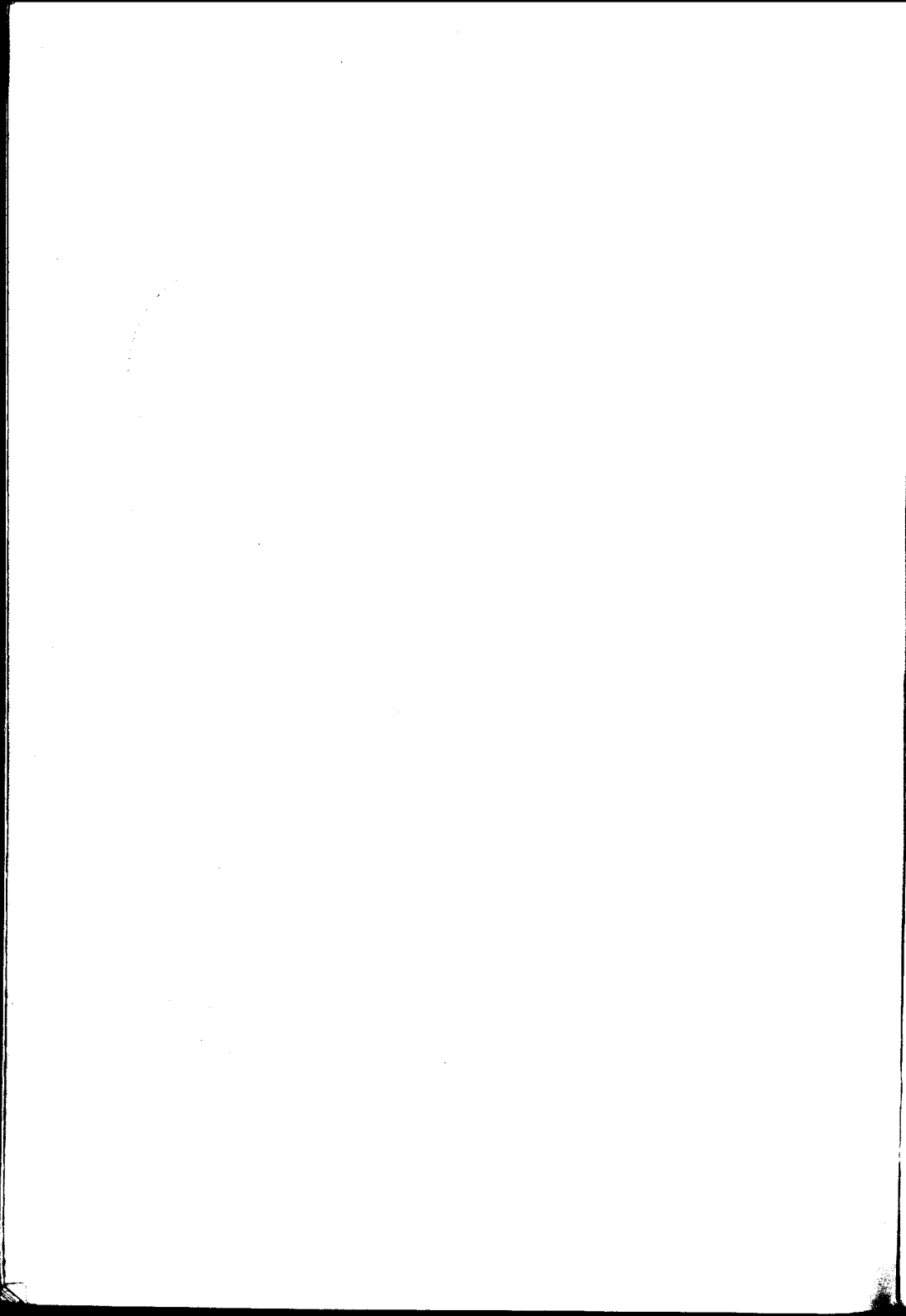


Leitz - Obj. 3, Oc. 5

Cápsula supra-renal



Leitz - Obj. 3, Oc. 5



como en su forma y en su distribución. Son bien apreciables las grandes células intersticiales situadas en el tejido conjuntivo de los folículos. No se ven espermatozoides típicos, ni figuras de espermato-génesis. Hay vasos sanguíneos muy dilatados, llenos de sangre. El tejido conjuntivo intercanicular exhibe una gran riqueza de núcleos y está espesado en casi todas partes.

CAPSULA SUPRARENAL — La capa cortical no presenta mayor alteración; sólo llama la atención la gran cantidad de capilares dilatados en todos sus puntos. La zona medular presenta sus células regularmente teñidas en sus núcleos, pero con su protoplasma muy pálido y dejando entre ellas espacios claros. Hay entonces gran congestión y lesión de la substancia medular. En algunas preparaciones se ha caído sobre un vaso grueso cortado transversalmente, el que presenta con toda nitidez su capa muscular invadida por el tejido conjuntivo.

Bibliografia

- M. Lewandowsky* — Handbuch der Neurologie. 1911.
- Felix v. Werdt* — Frank. Zeits. für Path., 1909, pag. 588.
- Neurologischen Centralblatt, 1911, n.º. 31.
- P. Haushalter* — Revue Neurologique, 1913.
- Felix Rose* — Semaine Médicale, 1913, n.º. 34.
- René Cruchet-Rocaz* — Pratique des maladies des enfants, 1912, tomo V.
- L'Encephale* — Revista de los Congresos, 10 diciembre 1913, pág. 568.
- F. Peruzzi* — La Pediatria, vol. XIX, n.º. 1, p. 23.
- Cassirer und O. Maas* — Beitrag zur Pathologischen. — Deutsche Zeits. für Nerv., Bd. 39, 1910.
- Leopold Lévi y H. de Rothschild* — Société de Neurologie, 6 de junio de 1907.
- Landouzy y Lortat-Jacob* — Miopatía atrófica ob-

- servada durante treinta años. — *Semana Médica*, mayo 13 1909.
- Durante* — *Traité d'Histologie pathologique* (Cornil et Ranvier), 1902.
- Araoz Alfaro* — La patogenia y anatomía patológica de la miotonía congénita de Oppenheim. — *Semana Médica*, mayo 27 de 1913, página 745.
- C. Alvarez* — Sobre dos casos de atrofia muscular progresiva. — *Anales del Círculo Médico Argentino*, 1899, tomo 22, pág. 448.
- Speroni* — Miotonía congénita. — *Revista de la Sociedad Médica Argentina*, n°. 17, año 1909, pág. 725.
- Fernando Schweizer* — Miatonía congénita. — *Revista de la Sociedad Médica Argentina*, volumen XXII, pág. 637.
- A. Garaiso* — *Argentina Médica*, 1904, tomo II, página 335.
- Ayerza A.* — *Anales del Círculo Médico Argentino*, 1894, tomo XVII.
- Alurralde* — *Anales del Círculo Médico Argentino*, 1898.
- Valdez* — Tesis. — Buenos Aires, 1916.



Buenos Aires, Junio 15 de 1917

Nómbrese al señor Académico doctor Telémaco Susini, al profesor extraordinario doctor Mariano Alurralde y al profesor suplente doctor Juan Carlos Navarro, para que, constituidos en comisión revisora, dictaminen respecto de la admisibilidad de la presente tesis, de acuerdo con el Art .4º de la «Ordenanza sobre exámenes».

E. BAZTERRICA

J. A. Gabastou
Secretario

Buenos Aires, Junio 30 de 1917

Habiendo la comisión precedente aconsejado la aceptación de la presente tesis, según consta en el acta núm. 3325 del libro respectivo, entréguese al interesado para su impresión, de acuerdo con la Ordenanza vigente.

E. BAZTERRICA

P. Castro Escalada
Secretario

PROPOSICIONES ACCESORIAS

I

Lesiones anatómicas de la atrofia muscular progresiva juvenil.

T. Susini.

II

Importancia del electrodiagnóstico en el período inicial de las atrofas musculares progresivas.

Mariano Alurralde.

III

Clasificación de las miopatías.

J. C. Navarro.

195

