

TRABAJOS DE LA CLINICA MEDICA MIOPATIAS Y GLANDULAS DE SECRECION INTERNA

Por el doctor Alberto Hernández Bernal

Adjunto a la Cátedra de Clínica Médica del Profesor Edmundo Rico

El problema de las miopatías, sobre cuya patogenia se ha escrito tanto y sobre la cual se han emitido tan variadas hipótesis, parece resuelto actualmente con éxito gracias a los modernos e interesantísimos trabajos de endocrinología que demuestran de una manera evidente la participación indiscutible en ella de una gran parte o de todo el sistema glandular interno.

Las teorías nerviosas, traumáticas y otras, ya pasaron de moda y en cuanto a la sífilis, actualmente se le considera no como el factor principal sino como una de las causas posibles de determinar el disfuncionamiento endocrino.

El caso que presentamos a continuación, ofrece el doble interés de ser una miopatía típica, con toda la sintomatología, y de presentar dentro del panorama endocrino, una alteración de casi todas sus glándulas mostrando una vez más y de manera concluyente, la influencia de éstas sobre las distrofias musculares.

Se trata de una enferma de veinte años de edad, natural de Cota, sin profesión y que entró al Servicio del Profesor Edmundo Rico el 7 de Julio de 1939. Presenta desde hace 7 años un gran desaliento y una enorme dificultad para caminar; dolores profundos, de carácter óseo, en los miembros inferiores; dolores en la región lumbar y una disminución de la fuerza muscular.

Poco a poco todos estos síntomas fueron exagerándose y actualmente la marcha es imposible sin apoyo; la fuerza muscular está profundamente disminuida y los dolores óseos son más fuertes. Los períodos menstruales son regulares, duran 6 a 8 días, son poco abundantes y muy dolorosos.

La enferma presenta a la inspección un facies risueño e inteligente; un ligero pregratismo de la mandíbula inferior, una bóveda palatina y una campanilla normales.

La dentadura está en muy mal estado; los cuatro incisivos superiores fueron extraídos por carie. La lengua es normal; las encías y la parte intera de las mejillas no presentan nada especial; el reflejo faríngeo es normal. El lóbulo derecho del cuerpo tiroides presenta una hipertrofia del tamaño de un huevo de paloma; la enferma se queja de palpitaciones frecuentes; no hay temblor de las extremidades ni exoftalmia; el pulso está a 80. No existe ninguna pigmentación en el cuerpo; la talla es normal. El pie derecho está en ligera posición de varus equino; los músculos de la cintura escapular están bastante atrofiados y existe ya un esbozo de "escápula alata". La musculatura inferior del brazo, la del antebrazo y la de la mano, conserva su aspecto normal. Existe una lordosis y una escoliosis. Las raíces de los miembros inferiores están atrofiadas y las pantorrillas presentan una ligera infiltración grasa pero sin que se pueda hablar de seudo hipertrofia. Existen a veces pequeñísimas contracciones fibrilares en la parte interna de los muslos y en los gemelos. Los reflejos tricipitales están disminuidos; los radiales y cubitales abolidos; los abdominales normales; los rotulianos abolidos; el aquileano izquierdo es normal; el derecho disminuido; no hay Babinski ni Oppenheim. La sensibilidad superficial (tacto, dolor, calor), es normal. La sensibilidad profunda (sentido de posición, sentido estereognóstico, sentido de localización), es normal; los esfínteres también. No existe nistagmus ni palabra escandida ni otros signos de la serie cerebelosa. El corazón y los pulmones son normales; el hígado y el tubo digestivo no presentan nada que señalar. No hay fiebre; la tensión arterial arroja 9 de máxima y 5 de mínima. Para pasar de la posición horizontal a la vertical, la enferma comienza por inclinar el cuerpo de un lado, después se pone de rodillas soportando el tronco sobre las manos puestas en el suelo y luégo, como subiendo por ella misma, agarrándose de las rodillas, de las piernas y del tronco, se pone de pie. Esta gran dificultad para levantarse es debida en su gran parte a la enorme distrofia de los músculos de las gateras vertebrales. La marcha es típicamente la denominada "marcha de ganso" con proyección del tórax hacia adelante. El padre murió hace 11 años no se sabe de qué; la madre vive todavía y está bien de salud: tiene 7 hermanos mayores de los cuales dos mujeres y dos hombres padecen de la misma enfermedad en un grado más avanzado. En la infancia tuvo tos ferina y sarampión. La reacción de Bordet-Wasserman en la sangre dió negativo total. La glicemia es de 0,90 gramos por litro; la colesterinemia es de 3,32 gramos por litro; la calcemia de 117 miligramos por litro. La orina es de aspecto y de densidad normales, de reacción alcalina: no hay albúmina ni acetona ni pus; existen huellas de pigmentos biliares.

En presencia de esta atrofia muscular, tenemos que distinguir si su origen es mielopático, radículo-neurítico o miopático; tres hipótesis que nos parece son las únicas que pueden invocarse aquí de la sintomatología de la paciente.

Las atrofias musculares de origen mielopático, comienzan en general por la *extremidad* de los miembros, la evolución es progresivamente *ascendente* en las formas lentas y existen *deformaciones y actitudes* características en el segmento del miembro interesado (mano simiana, en garra, etc.).

Las atrofias musculares de origen radículo-neurítico, se localizan en el territorio de distribución de las raíces o de los nervios interesados; hay dolores y anestesias; los reflejos tendinosos están *abolidos precozmente*; la R. D. es siempre importante, la regresión es posible.

Como se ve, ninguno de éstos dos cuadros clínicos corresponde al de esta mujer; en cambio si consideramos en ella el comienzo de la enfermedad a los *trece años*, el *cárcer familiar* que reviste, el comienzo de la atrofia por los músculos de las *raíces de los miembros*, la existencia de *retracciones tendinosas*, que están formando ya un pie chapín varus equino y la *abolición de la contractilidad idio-muscular*, podemos descartar la posibilidad de que se trata de una atrofia muscular de origen mielopático o de origen radículo-nurítico y afirmar al contrario que estamos en presencia de una MIOPATIA es decir de una atrofia muscular progresiva en apariencia primitiva.

Las contracciones fibrilares que se ven muy de vez en cuando en esta enferma, son excepcionales en las miopatías y es más bien en las atrofias mielopáticas donde se les encuentra pero según varios autores y entre ellos el Profesor Claude de París, nos dice que "éste síntoma no tiene sino un valor relativo porque por una parte se pueden observar estas contracciones en sujetos nerviosos y por otra ellas han sido señaladas en un cierto número de miopatías. (Zimmerlin, Oppenheim, Leri, Ballet, etc.)". Además, la abolición del reflejo idio-muscular, es un signo cardinal de miopatía; en las mielopatías está conservado y aun exagerado. El estado de los reflejos se explica por el número y por el volumen de las fibras musculares.

Los exámenes eléctricos no han sido practicados en la paciente pero al hacerlos se vería, como en toda miopatía, que no existe la reacción de degeneración.

El examen radiológico de los huesos tampoco se verificó pero los dolores profundos a lo largo de los miembros de los cuales se queja la enferma, no son más que la traducción de un estado de decalcificación progresiva que se manifestaría radiológicamente en este caso por un adelgazamiento del hueso, por su pequeñez, por una densidad más débil y una transparencia más grande.

Dejando establecido el diagnóstico de miopatía, veámos ahora a qué tipo pertenece el de nuestra paciente: En primer lugar, la integridad de los músculos de la cara, nos autoriza a descartar el tipo facio-escáculo-humeral de Landouzy-Dejerine.

El comienzo por la raíz de los miembros inferiores, elimina el tipo juvenil de Erb o escáculo-humeral. Del tipo Zimmerlin no cabe hablar

pues él se localiza únicamente en la mitad superior del cuerpo. La ausencia de hipertrofias localizadas, de "belas musculares", nos hace eliminar el tipo seudo-hipertrófico de Duchenne para quedarnos en el tipo Leyden-Moebius que es igual al anterior pero sin hipertrofia.

Analicemos ahora las relaciones que existen entre la miopatía de nuestra enferma y el funcionamiento de sus glándulas de secreción interna. El cuerpo tiroides no está evidentemente normal pues ya hemos hablado de su hipertrofia. Los ovarios funcionan mal como lo prueban las dismenorreas y las menorrhagias. La calcemia elevada, 117 miligramos por litro en lugar de 90, nos muestra un disfuncionamiento de las glándulas paratiroides. El exceso de colesterina en la sangre, 3,32 gramos por litro en lugar de 1,80 gramos nos indica el profundo desorden que reina en la corteza suprarrenal y la hipotensión arterial, muestra la insuficiencia de la medular.

Por último, el prognatismo de la mandíbula inferior, que es para algunos autores un signo de sífilis hereditaria, representa para muchos otros, un funcionamiento anormal de la hipófisis.

La influencia endocrina no puede ser más neta en nuestra enferma demostrando así la veracidad de esta nueva teoría patogénica y abriendo para el futuro horizontes terapéuticos de grandes esperanzas.

La evolución es crónica, lenta y progresiva. Dura muchos años, de treinta a cuarenta y los pacientes mueren generalmente de una enfermedad intercurrente. El pronóstico es por consiguiente enormemente sombrío y tanto más lastimoso cuanto que los enfermos conservan a menudo intacta su inteligencia y pueden asistir, impotentes, a los progresos cada día más desastrosos de su afección que a pesar de que a veces retrocede ligeramente o se detiene un poco en su evolución, no es sino por lapsos de tiempo pequeñísimos para continuar luégo su marcha inexorable.

La incertidumbre que hasta hoy reinaba sobre la patogenia de las miopatías, había hecho de ellas enfermedades incurables. Los autores japoneses atraídos por la existencia de desórdenes simpáticos, tales como angustia, transpiración, palpitaciones, que también presenta nuestra enferma, empleaban hasta hace poco las inyecciones de adrenalina y de pilocarpina. Ponían por vía subcutánea dos a tres décimos de centímetro cúbico de una solución de adrenalina a uno por mil y uno o dos décimos de centímetro cúbico de solución de nitarto de pilocarpina a uno por ciento; y obtenían al comienzo una disminución de la atrofia muscular y un aumento de los reflejos pero más tarde la acción disminuía hasta resultar inoperante. El tratamiento externo, que es de una gran eficacia, consiste en aplicaciones galvánicas locales, baños diarios calientes y salados (uno a dos kilogramos por baño), baños de luz, irradiaciones por los rayos ultravioleta, fricciones con alcohol y masajes.

Actualmente, y ya en posección de teorías patogénicas sólidas, además del tratamiento externo se debe hacer aceptar el tratamiento opotérápico junto con el empleo del Glicocol por el hecho de que el músculo

ha perdido la facultad de utilizar la creatina, necesaria al trabajo muscular. Desgraciadamente el Glicocol es un producto muy caro y hay necesidad de dar de 15 a 30 gramos por día en paquetes de 5 gramos sin interrupción lo menos durante dos años.

Para terminar, no sería supérfluo recordar que en todos los casos en que se descubra el terreno heredo específico, deberá tratarse con una perseverancia particular sin por eso omitir el tratamiento externo, el tratamiento endocrino y el Glicocol que en la gran mayoría de casos, producen curas casi completas o mejorías de un gran interés.

