

Contribución de Paul Broca al estudio de la atrofia muscular peroneal: una investigación

S. Giménez-Roldán

Servicio de Neurología, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España.

RESUMEN

Objetivo. Algunos biógrafos señalan la contribución precoz de Broca, entre 1847 y 1852, al conocimiento de la distrofia muscular de Duchenne (1861). Nuestro propósito ha sido investigar sobre fuentes originales el origen de esta afirmación.

Métodos. Llevamos a cabo una revisión de la historia de la distrofia muscular según diferentes autores, biografías de Duchenne y Broca y aquellos números del *Bulletins de la Société Anatomique de Paris* aparecidos en los años señalados que mencionaran estudios de Broca sobre atrofia muscular, deformidad de los pies o debilidad de las extremidades inferiores.

Resultados. Entre 1847 y 1852, Paul Broca describió sobre piezas de autopsia los hallazgos en cuatro casos de pie zambo que asociaban grave atrofia y degeneración grasa en la musculatura de las extremidades inferiores. Dos de los casos habían padecido un trastorno neuromuscular progresivo caracterizado por pie cavo bilateral, atrofia grave de la musculatura peroneal, moderada participación de los muslos y adelgazamiento leve de los músculos de las manos en uno de ellos. Subrayó como causa de la deformidad de los pies el desequilibrio de la fuerza muscular entre agonistas y antagonistas debido al desigual grado de atrofia muscular.

Conclusión. Más que distrofia de Duchenne, las observaciones de Broca sugieren atrofia muscular peroneal. Representan una contribución precoz al conocimiento de este trastorno neuromuscular que antecede en unos 40 años a las descripciones clásicas de Charcot, Marie y Tooth en 1886.

PALABRAS CLAVE

Paul Broca, atrofia muscular peroneal, pie cavo, distrofia de Duchenne

Introducción

El uso de epónimos en medicina no hace con frecuencia justicia a la prioridad en su descripción ni en ocasiones, a la persona a quien debiera serle atribuido el mérito¹. En este sentido, la distrofia muscular de Duchenne (Guillaume Benjamin Amand Duchenne, 1806-1875) es una de las enfermedades neurológicas en la que más se ha discutido lo apropiado del epónimo; en todo caso, se ha propuesto compartirlo al menos con Griesinger^{2,3}, Meryon⁴⁻⁶ y, con no menos derecho, con el italiano Conte⁷.

Aunque la posible observación de Paul Broca (1824-1880) de la distrofia muscular de Duchenne ha sido ignorada

por algunos historiadores de la enfermedad⁸ y biógrafos de Broca^{9,10}, es mencionada en cambio en tratados de historia de la neurología^{11,12} y estudios sobre descripciones tempranas de este proceso³. Una importante cita se encuentra en la biografía escrita por Francis Schiller¹³, probablemente la más completa hasta la fecha. De acuerdo con ella, Paul Broca habría descrito en 1851, a propósito del estudio anatómico de un caso de pie zambo, un caso de distrofia muscular de Duchenne. De ser así, precedería en diez años a la aportación de Duchenne de Boulogne de la *Paralysie hypertrophique de l'enfance de cause cérébrale* en 1861¹⁴, y sería anterior también a las de Meryon en 1851 y 1852¹⁵, Little en 1853¹⁶ y Griesinger en 1865¹⁷. Monod-Broca, médico y bisnieto del célebre anatomista, cirujano y antropólogo francés, ha reivindi-

cado para este miembro de su familia la descripción temprana, según sus palabras, de la *maladie de Duchenne*, interpretándola como una forma monomélica de miopatía¹⁸.

En vista de estas discrepancias, ha sido nuestro propósito investigar la posible contribución de Paul Broca al conocimiento de la distrofia muscular de Duchenne en base al análisis de las fuentes originales. Para nuestra sorpresa, no solo sus biógrafos^{13,18} se basaron en casos diferentes sino que, lejos de corresponder a un proceso miopático, dos de los pacientes de Broca probablemente desarrollaron a lo largo de su vida un proceso neuromuscular evocador de atrofia muscular peroneal.

Material y métodos

Se buscaron referencias sobre la posible aportación de Broca al conocimiento de la distrofia muscular en monografías dedicadas a esta patología¹⁹⁻²¹, artículos sobre historia de la neurología infantil²², así como biografías de Duchenne de Boulogne²³⁻²⁵ y de Paul Broca^{9,10,26}. La obra original de Duchenne fue consultada en ejemplares disponibles en la biblioteca de la Real Academia Española de Medicina de Madrid. La biografía de Guilly²³, no disponible en España, fue facilitada por la Universidad de Berna a través de un préstamo interbibliotecario por mediación de la Biblioteca Nacional de España. A través de este servicio también se pudo consultar la biografía de Monod-Broca²⁶. Mediante el acceso a los *Bulletins de la Société Anatomique de Paris* a través de la biblioteca digital Gallica, se revisaron los trabajos originales de Broca publicados de 1847 a 1852 que hicieran referencia a atrofia muscular, parálisis de las extremidades o deformidad de los pies. La razón para revisar precisamente estos años fue por haber sido mencionados por Schiller¹³ y Monod-Broca¹⁸ como fechas de las descripciones de distrofia muscular por Paul Broca.

Resultados

Entre 1847 y 1852, Paul Broca presentó a la Société Anatomique de Paris los hallazgos anatómicos en cuatro casos de *pied-bot* (pie zambo) cuyas reseñas fueron sucesivamente publicadas en los *Bulletins* de la Sociedad²⁶⁻³⁰. Es de notar que los casos que mencionaron Phillippe Monod-Broca¹⁸ y Francis Schiller¹³ como distrofia muscular se referían a individuos distintos, presentados en 1847 y 1851, respectivamente.

De los cuatro individuos analizados anatómicamente por Broca, el primero (caso 1) se refería a la pierna amputada por supuración del astrágalo en un joven de 20 años que sufría pie zambo desde la edad de dos años^{18,27}. Mostraba pie valgo unilateral y acortamiento de esa extremidad. Como en los casos restantes, se trataba de una observación puramente anatómica sin otros datos clínicos, salvo la edad. Consideramos que se trataba de una atrofia monomélica posiblemente de causa congénita y lo hemos excluido por ello como forma precoz de atrofia muscular peroneal.

La segunda comunicación de Broca sobre *pied-bots*²⁸ (caso 2) parece haber pasado desapercibida para sus biógrafos pese a determinados detalles relevantes. Se trataba de la autopsia de un hombre de 45 años procedente de la Facultad de Medicina de quien, como en los casos anteriores, se carecía de datos clínicos. Se subrayaba el aspecto ‘muy abombado’ de ambos pies y el marcado acortamiento anteroposterior de estos, además de ostensibles callosidades en la planta a nivel de los puntos de apoyo. Algunos párrafos de la minuciosa descripción rezaban así: “Los dedos de los pies se encuentran en extensión exagerada, el dedo gordo casi luxado por completo [...] y el tendón de su músculo extensor formando un puente tenso, como un cordel”²⁸. La infiltración grasa de la musculatura de la pierna es “especialmente intensa en el peroneo lateral” pero también, aunque en menor medida, “en la musculatura tenar e hipoténar” (figura 1). Se sorprendió Broca al comprobar que la atrofia “afecta también [...] al muslo [...], si bien no todos los músculos en el mismo grado [...] encontrándose más alterados el sartorio y recto interno”²⁸. Tras describir minuciosamente el estado de las articulaciones, concluye que el pie zambo de este hombre no cree que fuera congénito sino adquirido, “causado por un desequi-

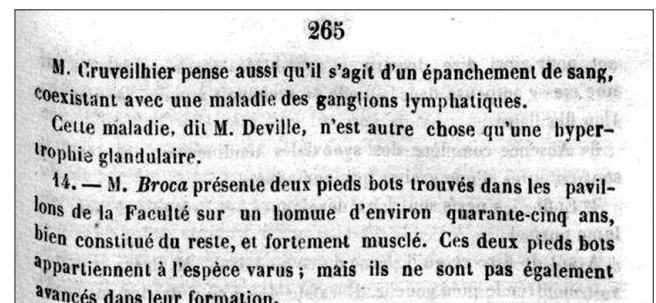


Figura 1. Fragmento de la descripción del caso 2, *Bulletins de la Société de Anatomie de Paris* 1849²⁸(p. 265), donde se describe el pie excavado, la atrofia tibioperonea y la participación de la musculatura intrínseca de la mano.

libro entre las fuerzas musculares de agonistas y antagonistas ... y, en especial, por la atrofia del peroneo lateral". No menciona el estado de la médula espinal, pero subraya que el volumen de los nervios era igualmente normal. En todo caso, según puntualiza el joven anatomista y cirujano, "sin los tractos fibrosos que deforman las articulaciones durante el periodo intrauterino en los pies zambos congénitos"²⁸.

En 1851, Broca ofreció algunas reflexiones sobre la patogenia del pie zambo a propósito de un nuevo caso³⁰ (caso 3). Corresponde a la transcrita en forma resumida por su biógrafo Schiller¹³. Se basaba en el examen anatómico de las extremidades inferiores de una mujer de 30 años, remitidas desde *l'École pratique*. Según resume, la deformidad de los pies se caracterizaba por elevación marcada del borde interno, intensa callosidad plantar en los puntos de apoyo, tracción del extensor del dedo gordo y del común de los dedos y transformación grasa desigualmente repartida de unos a otros músculos de las extremidades inferiores. Las alteraciones eran "particularmente intensas en los músculos peroneo lateral y peroneo anterior, así como en el flexor corto del dedo gordo y flexor común de los dedos"³⁰. La atrofia y la transformación grasa se extendían irregularmente por distintos grupos musculares de las piernas pero, en todo caso, menos marcadas en los muslos. De acuerdo con el anatomista, el grosor de los nervios parecía normal.

Finalmente, en una breve nota, mencionó el estudio anatómico sobre el cadáver de una anciana apellidada Demarques³¹ (caso 4); al igual que el caso aportado en 1847 (caso 1), la deformidad del pie era unilateral. Consideramos por ello que se trataba de una atrofia monomélica de causa desconocida.

Discusión

A lo largo del periodo entre 1847 y 1852, Paul Broca presentó en sucesivas comunicaciones a la Société Anatomique de Paris cuatro casos de autopsia que mostraban intensa deformidad de uno o ambos pies (*pie zambo*)²⁷⁻³¹. Por entonces, un jovencísimo Broca había sido admitido como interno en las salas de cirugía de Blondin, en el prestigioso Hôtel Dieu de París; colaborando con su jefe y con Gerdy, ayudante de este, en las autopsias de cada día y sin duda tomando buena nota de los hallazgos observados (figura 2).

Sus cuatro observaciones se irán publicando sucesivamente en el *Bulletins de la Société Anatomique de Paris*



Figura 2. Paul Broca a la edad de 18 años, próximo a ser admitido en las salas quirúrgicas del doctor Blondin, en el Hospital Hôtel Dieu de París (tomada de Schiller¹³ © University of California Press)

como "Investigaciones sobre la anatomía patológica de los pies zambos" (1847 y 1848), título al que añadiría en los dos últimos artículos como aclaración, "producidos por la alteración grasa de los músculos" (1850 a 1851). Estos artículos representaron apenas los pasos iniciales de su carrera, con una impresionante obra escrita que llegaría a superar las 500 publicaciones a lo largo de su no excesivamente larga vida (1824-1880)⁹. A decir verdad, sus agudas deducciones sobre el mecanismo por el que se produce el pie zambo adquirido, que distingue claramente del pie zambo congénito, le valieron escasa atención por parte de sus jefes, "respetables e ilustres cincuentones", como ironiza su bisnieto²⁶.

Cabe preguntarse por las razones que llevaron a Broca de manera tan obstinada a interesarse durante años por el entonces denominado 'pie zambo'. En la primera mitad del siglo XIX los trastornos de la marcha combinados con deformidad de las extremidades eran comúnmente interpretados como procesos primariamente osteoarticulares, obviándose la posibilidad de un origen neurológico. A ello se refirió el cirujano ortopédico William John Little (1810-1894), célebre por su descripción de la forma con diplejía espástica de la parálisis cerebral, en una monografía titulada *Sobre la naturaleza y tratamiento de las deformidades del marco humano* cuando, a pie de página, hace breve mención de dos hermanos con graves retracciones musculares. Tiempo después fueron publicados in extenso por Meryon como observaciones tempranas de la distrofia muscular de comienzo infantil³². El mérito de Broca fue subrayar la grave atrofia de la musculatura de las piernas que acompañaba a la deformidad de los pies, la desigual intensidad de la atrofia de diferentes músculos afectados y su insistencia en atribuir la deformidad del pie adquirida a un desequilibrio en el grado de atrofia de grupos agonistas y antagonistas durante la locomoción.

No está claro el momento en el que las observaciones de Broca fueron tergiversadas suponiéndolas una afección miopática, o incluso una contribución precoz al conocimiento de la distrofia muscular de Duchenne. Probablemente han tenido considerable importancia como fuente del error los comentarios que hizo su biógrafo Schiller a propósito del caso 4: "El joven Broca fue el primero en observar, comprender y explicar la patología esencial de la distrofia muscular, como Duchenne había hecho en los años 1850"¹³. Por su parte, refiriéndose al pie valgo unilateral del caso 1, Monod-Broca lo reivindica para su bisabuelo con la siguiente frase: "Los pies zambos no son sino una manifestación marginal de las miopatías"¹⁸. Es posible que el error de sus biógrafos surgiera de confundir el tipo Aran-Duchenne de la atrofia muscular progresiva, descrita en 1850 por François Amilcar Aran (1817-1861) como proceso degenerativo del asta anterior de la médula espinal con la distrofia muscular de Duchenne, otro ejemplo histórico de conflicto de prioridades³³.

Aunque las autopsias de las cuatro observaciones de *pied-bot* carecían de datos clínicos, la minuciosa descripción anatómica que lleva a cabo Broca invita a especular sobre el proceso neuromuscular que pudieron sufrir en vida los casos 2 y 3, publicados en los años

1949²⁸ y 1951³⁰, ambos con una forma severa de pie cavo bilateral. Broca subrayó el carácter adquirido del proceso y la peculiar distribución de atrofia y degeneración grasa de los músculos de las piernas, especialmente marcadas en la musculatura plantar y grupo de los peroneos, extendiéndose con gravedad menor hacia los muslos y, en el caso 3, afectando levemente a las manos. A diferencia de los casos de Aran de atrofia muscular progresiva, subrayó que la médula de su caso 2 era 'normal', presumiblemente en su aspecto macroscópico solamente. Estimó también normal el grosor de los nervios periféricos.

Con la prudencia obligada para interpretar datos meramente anatómicos publicados hace siglo y medio, se podría afirmar que está claro que las detalladas observaciones de Paul Broca no corresponden a un proceso miopático. Por el contrario, parece tentador sugerir que dos de sus casos bien podrían interpretarse como una de las primeras descripciones de atrofia muscular peroneal. De ser así, habría precedido en casi 40 años a las de Jean Martin Charcot (1825-1893) y Pierre Marie (1853-1940), publicada simultáneamente con la de Howard Henry Tooth (1856-1925) en 1886^{34,35}, incluso anterior a posibles observaciones como las de Virchow (1855) y Schultze (1884) recogidas por historiadores de la enfermedad³⁶.

Bibliografía

1. Orly R, Haines DE. Neurowords: "Matthew effect" in neurosciences. *J Hist Neurosci*. 2012;21:115-8.
2. Charlton MH. Muscular dystrophy, 1865. *Am J Dis Child*. 1973;125:893.
3. Hudgson P. Duchenne's dystrophy. En: Koehler PJ, Bruyn GW, Pearce JMS. *Neurological Eponyms*. Nueva York: Oxford University Press; 2000. p. 301-9.
4. Pearce JMS. Early observations on Duchenne-Meryon muscular dystrophy. *Eur Neurol*. 2005;54:46-8.
5. Emery AEH. Duchenne muscular dystrophy or Meryon's disease. *Lancet*. 2001;357:1529.
6. Emery AEH, Emery MLH. *The History of Genetic Diseases: Duchenne Muscular Dystrophy*. Nueva York: Oxford University Press; 2011. p. 27-58.
7. Nigro G. Conte or Duchenne?. *Cardiomyology*. 1986;5:3-6.
8. Tyler KL. Origins and early descriptions of "Duchenne muscular dystrophy". *Muscle Nerve*. 2003;28:402-22.
9. Pozzi S. Paul Broca (1824-1880). *Rev Hist Sci (Paris)*. 1961;14:47-86.
10. Finger S. Paul Broca (1824-1880). *J Neurol*. 2004;251:769-70.
11. Sarasqueta-Oncalada I, Gómez-Argüelles JM, Fernando-Requejo V, López-Gutiérrez C. *Maestros de las Ciencias Neurológicas*. Madrid: Janssen-Cilag; 2000.

12. Balcells M. La Neurología en Francia. En: Balcells M. Historia general de la Neurología. Esplugues de Llobregat: Grupo Saned; 2009. p. 252.
13. Schiller F. Paul Broca: Founder of French Anthropology, Explorer of the Brain. Berkeley: University of California Press; 1979. p. 94-5.
14. Duchenne GB. De l'électrisation localisée et de son application à la physiologie, à la pathologie et à la thérapeutique. Paris: Baillière; (1a ed., 1855; 2a ed., 1861; 3a ed., 1872).
15. Meryon E. On granular and fatty degeneration of the voluntary muscles. *Med Chirurg Trans.* 1852;35:73-84.
16. Little WJ. On the Nature and Treatment of the Deformities of the Human Frame: Being a Course of Lectures Delivered at the Royal Orthopedic Hospital in 1843. With Numerous Notes and Additions to the Present Time. Londres: Longman, Brown, Green, Longmans; 1853. p. 14.
17. Griesinger W. Ueber Muskelhypertrophie. *Arch Heilkd.* 1865;6:1-13.
18. Monod-Broca P. Note sur l'histoire de la maladie de Duchenne. *Hist Sci Med.* 1996;30:467-9.
19. Adams RD, Denny-Brown D, Pearson CM. Diseases of muscle. Nueva York: Harper & Row; 1962. p. 324-84.
20. Walton JN, Gardner-Medwin D. Progressive Muscular Dystrophy. En: Walton JN, editor. Disorders of Voluntary Muscle. Londres: Churchill; 1969. p. 455-7.
21. Dubowitz V. Muscle Disorders in Childhood. Londres: Saunders; 1995. p. 36-8.
22. Ashwal S. The Founders of Child Neurology. San Francisco: Norman Publishing; 1990. p. 227-36.
23. Guilly P. Duchenne de Boulogne. Paris: Ballière; 1936.
24. Borg K. The man behind the syndrome: Guillaume Duchenne. *J Hist Neurosci.* 1992;2:145-54.
25. Rondot P. G. B. A. Duchenne de Boulogne (1806-1875). *J Neurol.* 2005;252:866-7.
26. Monod-Broca P. Paul Broca: un géant du XIXe siècle. Paris: Vuibert ; 2005.
27. Broca P. Recherches sur l'anatomie pathologique des pieds-bots. *Bull Soc Anatom.* 1847;22:102,168.
28. Broca P. Recherches sur l'anatomie pathologique des pieds-bots. *Bull Soc Anatom.* 1849; 24:265-71,327-42.
29. Broca P. Recherches sur l'anatomie pathologique des pieds-bots produits par l'altération graisseuse des muscles. *Bull Soc Anatom.* 1850;25:40.
30. Broca P. Recherches sur l'anatomie pathologique des pieds-bots produits par l'altération graisseuse des muscles. *Bull Soc Anatom.* 1851;26:50-64.
31. Broca P. Recherches sur l'anatomie pathologique des pieds-bots produits par l'altération graisseuse des muscles. *Bull Soc Anatom.* 1852;27:118,396-405.
32. Accardo PJ. An early case report of muscular dystrophy. A footnote to the history of neuromuscular disorders. *Arch Neurol.* 1981;38:144-6.
33. Bonduelle M. Aran-Duchenne? Duchenne-Aran? La querelle de l'atrophie musculaire progressive. *Rev Neurol (Paris).* 1990;146:97-106.
34. Charcot JM, Marie P. Sur une forme particulière d'atrophie musculaire progressive souvent familiale débutant par les pieds et les jambes et atteignant plus tard les mains. *Revue de Médecine.* 1886;6:97-138.
35. Tooth HH. The Peroneal Type of Progressive Muscular Atrophy. Londres: H. K. Lewis; 1886.
36. Brody IA, Wilkins RH. Neurological Classics III: Charcot-Marie-Tooth disease. *Arch Neurol.* 1967;17:552-7.