

La atrofia escapulooperoneal de Joaquín Costa (1846-1911): autoobservaciones a través de su diario y correspondencia

S. Giménez-Roldán¹, J. C. Ara Torralba²

¹Ex jefe y profesor, Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España.

²Departamento de Lingüística y Literaturas Hispánicas. Universidad de Zaragoza, Zaragoza, España.

RESUMEN

Joaquín Costa (1846-1911) fue un referente intelectual y conciencia de España como promotor de la regeneración democrática. Su ingente obra escrita como polímata fue realizada a pesar de padecer desde los 20 años una enfermedad neuromuscular que le causó una grave y progresiva invalidez durante más de cuatro décadas. De 1864 a 1878 mantuvo notas y escritos autobiográficos en los que relataba acontecimientos cotidianos, ideas y proyectos, además de describir la evolución de su dolencia. Sus raras manifestaciones, incluida caída de la cabeza, desafiaron a numerosos médicos a los que consultó. Su íntimo amigo, el neurólogo y neurohistólogo Luis Simarro, entonces especializándose en París, pudo conseguirle una consulta benéfica con Jean-Martin Charcot, en 1882. Le informó que padecía un trastorno muscular primario y le pidió permiso para fotografiar su espalda. A través de sus notas autobiográficas y cartas, disponibles digitalizadas en el Archivo Histórico Provincial de Huesca (Aragón, España), es posible identificar su afección como una atrofia escapulooperoneal hereditaria, con ocho miembros afectados a lo largo de cuatro generaciones. Las detalladas autoobservaciones de Joaquín Costa durante el último tercio del siglo XIX y la primera década del XX precedieron a las publicaciones de Davidenkov, que marcaron un hito entre 1927 y 1934.

PALABRAS CLAVE

Joaquín Costa, atrofia escapulooperoneal, Luis Simarro, Jean-Martin Charcot, Romain Vigouroux, Daniel Urrabieta Vierge

Escuela y despena
Epitafio en la tumba de Joaquín Costa

Introducción

Joaquín Costa Martínez (14 de septiembre de 1846 - 8 de febrero de 1911) fue jurista, historiador, sociólogo y político. Nació en Monzón, población del Alto Aragón, provincia de Huesca, en el seno de una humilde familia campesina¹. Profundamente patriota, Costa fue un entusiasta impulsor de la regeneración democrática, ideología y doctrina asumida por amplios sectores de la sociedad española conscientes del atraso comparativo del país¹⁻⁴. Su famoso lema “Escuela y despena”, simbolizado por una

espiga de trigo y un libro, apuntaba al hambre secular y a la necesidad de maestros competentes. Desde la organización territorial de Aragón¹, buscó la acción política, así como reformas legales y estructurales en educación, cultura e investigación. También promovió la política hidráulica en un país con letales inundaciones periódicas y sequías prolongadas. La imagen popular contemporánea de Joaquín Costa en España es la de un hombre hecho a sí mismo, un mito y una leyenda⁵ (figura 1).

Existían biografías incompletas sobre Costa, una del escritor y periodista Antón del Olmet en 1917^A y otra

^A<http://ifc.dpz.es/publicaciones/ver/id/3027>



Figura 1. A) Joaquín Costa a los 23 años. Fotografía tomada en “Rivas Foto”, en Puerta del Sol, 5, Madrid (imagen de Gil Novales, 2024). B) Retrato de Joaquín Costa, realizado por el pintor Victoriano Balasanz (1854-1929), que muestra “la cabellera gris y leonina y la barba doctoral”¹³. Fuente: Biblioteca Nacional de España.

de Manuel Ciges Aparicio en 1930. Sin embargo, fue el hispanista George James Gordon Cheyne (Londres, 15 de noviembre de 1916 - Newcastle upon Tyne, 29 de diciembre de 1990) quien publicó en 1972 la biografía más fiable y profunda de Joaquín Costa⁶⁻⁹. No obstante, hasta la fecha nunca se había profundizado en la naturaleza de la enfermedad que tanto sufrimiento le causó. Cheyne propuso que podría haber padecido distrofia muscular progresiva⁹ (figura 2A). Por otro lado, Venancio Díaz Castán, escritor y médico rural, quien conocía bien las circunstancias de Costa, pues nació en Graus y tenía parentesco con su familia, sugirió que Costa “padecía distrofia muscular de cinturas”, suponiendo que su enfermedad hereditaria se transmitía por vía femenina¹⁰ (figura 2B). Considerando lo poco que se había investigado el trastorno de Costa, comentó con humildad al presente autor: “Siempre me ha llamado la atención que los especialistas no se interesaran por el proceso de don Joaquín” (comunicación personal, noviembre de 2023).

El objetivo de este trabajo es revisar la afección neurológica que incapacitó a Joaquín Costa durante casi cinco décadas (1864-1911): manifestaciones clínicas, historia natural, posibles familiares afectados. La presente investigación se basa en recursos documentales anteriormente sólo parcialmente disponibles.

Documentación y desarrollo

En 1864, a los 18 años, Joaquín Costa comenzó a escribir sus diarios, o *Memorias*, en los que revelaba su intimidad en cuadernos baratos de papel rayado¹¹, incluyendo autoobservaciones detalladas sobre el desarrollo de su enfermedad. Localizar, organizar y descifrar “su pequeña y diabólica escritura”, incluyendo correcciones e innumerables notas organizadas en cuadernos y carpetas, requirió paciencia de benedictino por parte de Juan Carlos Alba Torralba, catedrático de Lingüística y Literaturas Hispánicas de la Universidad de Zaragoza.

La publicación de *Memorias*, un libro de más de 583 páginas, representa un hito histórico, un sueño proyectado desde la década de 1980, cumplido con éxito¹². El Archivo Histórico Provincial de Huesca (AHPHu), creado en 1931, conserva documentos del siglo XII, además de los escritos originales de Costa^B. La revista *Anales de la Fundación Joaquín Costa* (1984-2021), del Instituto de Estudios Aragoneses, recoge aportaciones de investigadores interesados en Costa y su época^C. Cuatro eminentes escritores que lo conocieron personalmente (Alberto Insúa, José Martínez Ruíz-Azorín, Miguel de Unamuno y Rafael Altamira) dejaron pistas sobre sus visibles limitaciones físicas¹³. Otra fuente interesante son las numerosas notas sobre su enfermedad intercambiadas a lo largo de cinco años (1904-1909) entre Costa y el turbio médico malagueño Laureano Rosso¹⁴.

Resultados

Cronología de los síntomas, limitaciones funcionales y complicaciones de Joaquín Costa (Tabla 1)

En resumen, Costa viajó a París el 6 de marzo de 1867, a los 21 años, para trabajar como albañil en el pabellón español de la Exposición Universal de París, una experiencia que le abriría los ojos a lo que sucedía en su país. Se vio obligado a interrumpir su estancia para someterse a un examen en el centro de reclutamiento de su ciudad, donde fue declarado no apto para el servicio militar². A los 54 años, Costa ya no podía cuidar de sí mismo. A los 57 años abandonó toda actividad profesional, quedando al cuidado de su hermana Martina en la casa familiar de Graus. Mantenía una pequeña oficina en el tercer piso, sentado en una mecedora con el respaldo inclinado hacia atrás, lo que le permitía apoyar la cabeza en la pared¹⁰. Desde una ventana podía disfrutar del caudaloso río Ésera y del hermoso puente medieval.

A los 62 años, Costa resumió el curso de su enfermedad y las limitaciones que esta causaba en la vida diaria:

Es una afección hereditaria que comienza a manifestarse de forma apreciable a los 25 o 28 años. Luego progresa de forma imperceptible durante varios años. Después, parece detenerse. Durante unos diez años, ha ido avanzando y haciéndose más pronunciada [...]. Los músculos serratos faltan en el tronco; el omóplato derecho está parcialmente desprendido, el hombro caído [...]. Al descubrirme la cabeza para saludar, solo puedo hacerlo con la mano izquierda. Para llevarme la comida a la boca,

tengo que apoyar el brazo izquierdo en la mesa (lo cual no se puede hacer en una mesa formal), y aún sufro. Para peinarme, parezco confuso. Para escribir o dibujar, me encuentro en una situación indescriptible. Para caminar, tocando el suelo con las puntas de los pies, corro el riesgo de tropezar con cualquier piedra pequeña y caer. Años después, la afección en el lado izquierdo había progresado hasta casi igualar la del derecho. El cerebro parece haber conservado toda o casi toda su integridad, ya que en esa misma situación ejercí la notaría y la abogacía a la vez [...]. En los últimos años, se me atrofian nuevos grupos musculares; no sé su nombre, si cervicales ni cómo: los que sostienen la cabeza, impidiendo que caiga hacia delante. Ya desde la Universidad estaban débiles y se debilitaban. Luego vi caer la cabeza de mi madre; luego a un hermano suyo, un clérigo que aún vive y no puede levantarla [...]. El trabajo de escribir es extremadamente cansador y agotador, incluso interrumpiéndolo cada pocos minutos y reforzándolo con café [...]. La fatiga empieza desde el momento en que uno se levanta de la cama; el dolor se localiza principalmente en la proximidad de las rodillas. Solo me encuentro pasablemente en una mecedora de listones. Subir escaleras, incluso tirado y empujado por dos personas, es un suplicio [...]. Y eso no es cuando hace calor, porque con calor es imposible, no puedo: necesito frío [...]. Los pobres músculos, enfermos e impotentes, se vuelven contra mí [...] el trabajo de levantar y cargar 90 kilos de peso¹⁴.

Alrededor de los 60 años, desarrolló infecciones respiratorias prolongadas y recurrentes, así como estreñimiento relacionado con la inmovilidad. Tras un derrame cerebral con hemiplejía izquierda el 18 de diciembre, entró en coma y falleció a los 65 años el 8 de febrero de 1911. La casa familiar es un edificio de cuatro plantas, en disputa de sus herederos con la Diputación Provincial de Huesca; está proyectado convertirla en casa-museo, con su biblioteca, despacho y la famosa mecedora en la que estuvo confinado más de dos décadas (figura 3A). Graus le guarda memoria en el *Monumento a Joaquín Costa*, diseñado por el arquitecto Fernando García Mercadal, siendo su escultor José Bueno. Por iniciativa del periodista Mariano de Cavia, fue inaugurada en 1929 (figura 3B).

^B<https://dara.aragon.es/opac/app/simple/apjc>. Consultado el 22 de septiembre de 2023.

^C<https://dialnet.unirioja.es/servlet/revista?codigo=70>.

Tabla 1. Descripción cronológica de la enfermedad de Joaquín Costa según notas autobiográficas y correspondencia¹⁵⁻²².

1867 (21 años). Síntomas iniciales. Trabajando como albañil en el pabellón español de la Exposición Universal de París, desarrolló dificultad para levantar el brazo derecho. En agosto de ese año fue declarado exento del servicio militar obligatorio debido a sus problemas físicos ¹⁵ .
1868 (22 años). La pérdida de fuerza se extiende al brazo izquierdo ¹⁵ .
1869 (23 años). Extensión de la debilidad a la pierna derecha: “Para caminar, tocando el suelo con la punta de los dedos, corro el riesgo de tropezar con cualquier piedra pequeña y caer. Me he caído varias veces, necesito usar cierto tipo de botas ortopédicas; sin ellas, no puedo dar un paso” ¹⁵ .
1870-1872 (24-26 años). Estudia Derecho en la Universidad de Madrid: comenzó a notar “debilidad y laxitud en los músculos de la cabeza” ⁹ .
1870-1898 (24-52 años). Consultó con numerosos médicos en busca de un diagnóstico y un posible tratamiento. A los 30 años, mencionó dificultades para caminar durante una cacería en Arro, Huesca, y poco después al ascender al Real Monasterio de San Victorián (San Beturián, en aragonés), en el municipio El Pueyo de Araguás, Huesca ¹¹ .
1882 (36 años). Charcot examinó a Costa el sábado 27 de julio de 1882. Derivó su caso a Romain Vigouroux para que le administrase sesiones de electroterapia, que obligaron a Costa a viajar a París por segunda vez (posiblemente en el verano de 1883) ¹⁰ .
1885 (39 años). La dificultad para mantener la cabeza erguida se había agravado. En una carta a Giner de los Ríos, menciona: “Mis problemas [ahora] están en las piernas, los brazos y la cabeza” ²¹ .
1891 (45 años). Debilidad generalizada. En respuesta a una carta de Giner de los Ríos proponiendo escribir un libro sobre las leyes costumbristas, escribió: “No pude cumplir, atado a mi parálisis general” ²¹ .
1895 (49 años). Bajando las difíciles escaleras del Ateneo de Madrid: “Vimos a aquel hombre bajar los escalones de la escalera. Descendía lenta y pesadamente, con la terrible dificultad de un enfermo. Su contemplación nos produjo enorme respeto y pesar” ¹¹ .
1900 (54 años). Dependencia para mantener sus cuidados personales. Su hermano Tomás, quien lo ayudaba como auxiliar en su notaría, señaló: “La enfermedad de Joaquín ha progresado, con dificultad para levantarse, vestirse o asearse” ¹⁴ .
1901 (55 años). Grave dificultad para caminar. El Dr. Chabás escribió: “Durante años y años apenas pudo caminar”. Costa asume la naturaleza intratable de su trastorno: “Esclavo de mi dolencia nerviosa [...], mi amiotrofia es incurable y hace cuatro años que, voluntaria y forzosamente, cerré el ciclo para intentar una cura” ²² .
1903 (57 años). Confinado en una mecedora, ha abandonado toda actividad profesional y se jubila en Graus al cuidado de su hermana Martina. Dejó de escribir, salvo para responder correspondencia. Sin embargo, animado por Giner de los Ríos, viajó a Suiza para ser atendido por el médico rehabilitador Heinrich S. Frenkel ¹⁴ .
1906 (60 años). Infecciones respiratorias prolongadas y recurrentes relacionadas con bronquitis crónica. Se aventura a viajar a Madrid para recopilar información en la biblioteca del Ateneo. Dos portadores lo llevan a la espalda, la cabeza inclinada hacia adelante, provocando compasión y lástima a su paso.
1907 (61 años). Planea un viaje a Tarragona y Lérida, pero advierte que “necesitará apoyarse en los brazos robustos de dos hombres”.
1908 (62 años). Inicia correspondencia con el médico malagueño Laureano Rosso (13 de enero - 4 de julio), quien le presiona para convertirse en su médico particular ¹⁴ .
1909 (63 años). Permanentemente postrado en cama, sufre de “catarro intestinal recurrente y estreñimiento persistente”.
1910 (64 años). “He decidido, me he rebelado, pero hoy me doy por vencido con decisión”.
1911 (65 años). Tras años de diabetes e hipertensión arterial, el 18 de diciembre de 1910 sufrió una hemiplejía izquierda. Hasta el día 26 de ese mes, no consintió en ser examinado por los médicos. Lo bajaron a la segunda planta, que cuenta con baño, y contrataron a un joven para que lo trasladara. Desarrolló úlceras por presión en los glúteos. Entre otros médicos, le atendieron Miguel Gayarre, neurólogo de la escuela de Cajal de Madrid, y Royo Villanova, catedrático de Medicina de Zaragoza. El martes 7 de febrero, presentó un estado de confusión y poco después entró en coma. Falleció a las 4 de la madrugada ¹⁰ .

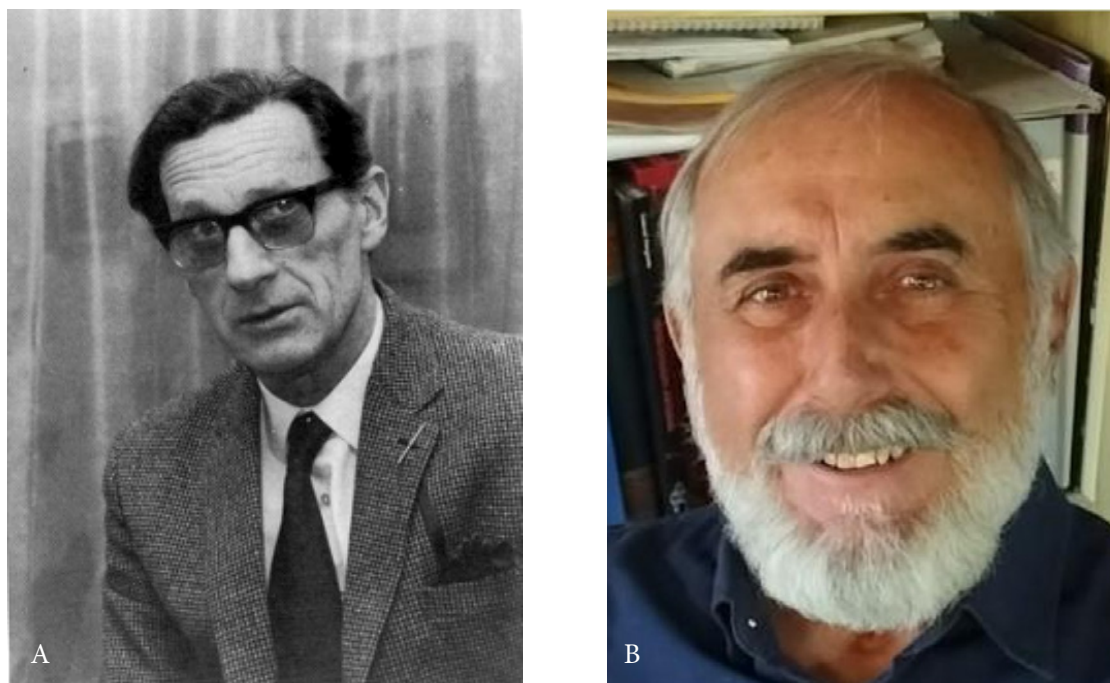


Figura 2. A) George J.G. Cheyne. Fotografía de Manuel Compañ, 1908, de dominio público. B) El Dr. Díaz Castán (donación personal al autor, septiembre de 2023).

Una enfermedad hereditaria

Joaquín Costa era consciente del carácter familiar de su enfermedad, a la que se refería como “la maldición de una raza”. Identificó sus propios rasgos físicos en su madre, María Martínez Gil, segunda esposa de Joaquín Costa Larrégola, así como en su hermano, el sacerdote Lucas Martínez. Apenas se sabe nada de sus abuelos, aunque se ha señalado que María Gil, su abuela materna, siempre estaba enferma. De los cuatro hijos del matrimonio Costa-Martínez, solo Joaquín, el hermano mayor, desarrolló la enfermedad, dejando a Martina, Vicenta y Tomás aparentemente a salvo⁹. Tomás murió sin descendencia, pero ninguno de los seis hijos de sus dos hermanas desarrolló síntomas¹⁴. Costa tuvo una relación sentimental con Isabel Palacín Carrasco (Elisa), viuda del ingeniero Teodoro Bergnes, con quien había tenido dos hijos. En 1883, cuando ambos vivían en Madrid, tuvieron una hija a la que llamaron Antígona, a la que Costa reconoció tardíamente; posteriormente fue bautizada como María del Pilar Costa Palacín (1883-1970). Según

la mitología griega, Antígona se negó a cumplir la ley humana por respeto a una ley divina superior.

María del Pilar se casó con José María Ortega Ballesteros, ingeniero-jefe de obras públicas de Barcelona, con quien tuvo 13 hijos. Enviudó a los 40 años y falleció a los 87, aparentemente asintomática¹³. Sin embargo, transmitió la enfermedad genética a cinco de sus 13 hijos (dos hombres y tres mujeres), actualmente la rama familiar Ortega-Costa. Alfonso Ortega Costa, uno de sus hijos y sexto nieto de Joaquín Costa, acompañó en 1960 a Cheyne y a su esposa, la psiquiatra Assumpció Vidal Parellada, en su primera visita a Monzón y Graus, Huesca, localidades significativas en la vida de Costa²³. Como presidente de la Fundación Joaquín Costa, en una carta dirigida al Dr. Venancio Díaz Castán, fechada el 20 de noviembre de 1989, Alfonso Ortega Costa explica la segunda parte de esta historia: “Las manifestaciones de mi enfermedad fueron idénticas a las de mi abuelo”, según le contó al médico malagueño Rosso. Respecto al futuro de su familia, escribió: “Los afectados no han tenido sucesión directa,



Figura 3. A) Casa familiar en Graus, Huesca, donde Costa pasó los últimos 21 años de su vida (foto del autor, noviembre de 2024). B) Monumento a Joaquín Costa en la localidad de Graus (foto del autor).

ni por haber fallecido sin descendencia ni por no haber contraído matrimonio”. Falleció en 1994, tras seis años en cama por una caída en su domicilio que le fracturó el fémur, según una necrológica publicada ese año en *Anales de la Fundación Joaquín Costa*. En resumen, la familia de Joaquín Costa contaba con ocho individuos con manifestaciones clínicas documentadas pertenecientes a cuatro generaciones, que se extienden a lo largo de los siglos XIX y XX. Los datos disponibles sugieren que el presunto gen mutante heredado por Joaquín Costa de su madre se extinguió en la cuarta generación. Dos extensas familias con síndrome escapuloperoneal publicadas en Barcelona y Madrid no sugieren una relación con la familia Ortega-Costa^{24,25}.

Costa en París: en busca de la opinión de Charcot

A lo largo de su vida, Costa fue examinado por no menos de una docena de médicos entre los más prestigiosos del país¹⁰. Incluso viajó a Heiden, Suiza, en 1890, para ser atendido por el médico rehabilitador Heinrich S. Frenkel, quien le proporcionó botas especiales que le resultaron esenciales para caminar⁹. Costa y el doctor Luis Simarro Lacabra (1851-1921), famoso neurólogo y neurohistólogo, iniciaron una estrecha amistad en la Institución Libre de Enseñanza (1876-1939), un influyente centro pedagógico basado en la ideología de Krause, la libertad de conciencia y de opinión como fundamento del progreso²⁶. Los avances en el conocimiento de las neurociencias se popularizaron, destacando especialmente las conferencias de Simarro sobre fisiología del sistema nervioso en el Ateneo^{27,28}.

A finales de 1880, Simarro viajó a París para formarse con los alienistas franceses, con quienes tenía afinidades ideológicas. Es probable que asistiera a las clases de Charcot en La Salpêtrière, por lo que pudo haberse establecido una relación amistosa entre ambos²⁹. Frecuentó el laboratorio de Louis-Antoine Ranvier (1835-1922) en el Collège de France, donde aprendió el método de tinción de Golgi, que mostraba en negro el perfil de las células nerviosas y sus extensiones (*reazione nera*)³⁰. Años más tarde, enseñaría la técnica a Cajal, un hito en la Escuela Española de Neurohistología.

Preocupado por la naturaleza de la enfermedad de Costa, Simarro le sugirió viajar a París para consultar con Jean-Martin Charcot, el neurólogo más famoso de la época³¹. Una desventaja eran los altos honorarios de Charcot, que la precariedad económica de Costa no podía afrontar. La

elegante consulta de Charcot estaba ubicada en la casa familiar del Hôtel de Varengeville, en el número 217 del boulevard Saint Germain^{31,32}. Millonarios y personas influyentes de todo el mundo, incluido el emperador de Brasil, tuvieron que aceptar la larga lista de espera. Simarro consiguió concertar una consulta rápida y gratuita con Charcot a través de la Administración General de Asistencia Pública de París, una organización benéfica francesa establecida en 1849. En el boletín de llegada, Costa apenas completó una parte del cuestionario con una letra casi ilegible. Salvo por su edad de 36 años, tergiversó a propósito el apellido familiar, afirmando ser obrero (en lugar de profesor universitario y abogado) y madrileño, cuando en realidad nació en Monzón, provincia de Huesca (figura 4). Quizás quería evitar a los periodistas deseosos de publicar noticias sobre él.

Charcot examinó a Costa el sábado 27 de julio de 1882, como consta en su tique de entrada. Probablemente lo examinó en la policlínica de La Salpêtrière, en el boulevard de l'Hôpital, que le permitía ver pacientes varones en un hospicio dedicado a las mujeres (figura 4). Solo habían pasado unos siete meses desde que, el 2 de enero de ese año, Charcot había alcanzado la nueva cátedra de enfermedades del sistema nervioso a propuesta de Léon Gambetta (1838-1882), presidente del Consejo de Ministros³¹.

Charcot explicó a Costa que la lesión de su enfermedad no se encontraba en la médula espinal, como él mismo había descrito (en referencia a la esclerosis lateral amiotrófica), sino en los músculos. Le recetó nitrato de plata (de uso interno), cornezuelo, termocauterización semanal en ambos lados de la columna, masajes y algunas duchas. Además, Costa debía recibir sesiones diarias de electroterapia, que serían realizadas por el Dr. Vigouroux en su propio laboratorio de La Salpêtrière. Solicitó permiso para tomarle una fotografía desnudo, que actualmente se conserva en el AHPHu (c. 1890; AHPHu, Costa/000056/011-06).

En 1878, Charcot inauguró un laboratorio de fotografía médica en La Salpêtrière, dirigido por Albert Londe (1858-1917)³³, presumiblemente quien tomó la fotografía de Costa. Hacia 1882, Charcot se mostraba entusiasmado con los buenos resultados de la electroterapia, en particular como tratamiento de pacientes histéricos e histeroepilépticos: "Someterlos durante unas semanas a electrificación estática los liberaba de sus ataques". Tras la muerte de Guillaume Duchenne de Boulogne

(1806-1875), Charcot abrió un laboratorio de electricidad en un edificio de madera cerca de las cocinas, delegando su gestión en Romain Vigouroux (1831-1895). Tanto él como Duchenne buscaban en la electroterapia un medio curativo de diferentes enfermedades neurológicas. Duchenne, carente de un servicio propio, seleccionaba pacientes que pudieran responder al tratamiento por diferentes hospitales parisinos, mientras que Vigouroux aplicaba la electroterapia en La Salpêtrière³⁴.

La técnica se aplicó no solo en Joaquín Costa, con evidente atrofia muscular, sino también en el ilustrador español de libros y publicaciones periódicas Daniel Urrabieta Vierge (Madrid, 1851 - Boulogne sur Seine, 1904)³⁵. Tras sufrir una hemiplejía derecha, Vierge fue tratado por Vigouroux en La Salpêtrière. Dibujó la tenebrosa escena de una sesión de electroterapia en un grabado sobre madera. Con su habitual gorra negra, Vigouroux aproxima la corriente eléctrica de un dispositivo magnetoeléctrico monumental a una mujer semidesnuda con expresión de dolor; una enfermera impasible observa la escena (figura 5)³⁶. En el famoso cuadro *Una lección clínica en La Salpêtrière* de André Brouillet (1887), Vigouroux aparece de perfil, sentado junto a Charles Féré, a su izquierda, y Gilles de la Tourette, a su derecha³⁷⁻³⁹. Utilizaba preferentemente el dispositivo de Du Bois-Reymond para la faradización terapéutica³⁹. Costa se vio obligado a regresar a París el verano siguiente, esta vez a la consulta privada de Vigouroux. Éste le informó brevemente: "Se ha confirmado la falta de éxito y no tengo nada nuevo que prescribir. Tras seis meses de tratamiento, ni un solo tejido muscular ha reaccionado ni iniciado el más mínimo movimiento, quizás debido a la degeneración grasa". Romain Vigouroux remitió al paciente al doctor Serafín Buisen, quien estaba a cargo del servicio de electroterapia y de la consulta externa de neurología en el Instituto de Terapéutica Operatoria, promovido en Madrid por el cirujano Federico Rubio Galí (1827-1902)⁴⁰.

Signos clínicos inusuales de la enfermedad de Costa

El Dr. José Chabás Bordehore (1877-1963), el último médico que examinó a Costa cuando éste ya alcanzaba la edad de 55 años, escribió: "En contraste con su voz ronca y potente" (le apodaron "el león de Graus"), siendo físicamente corpulento y exhibiendo una estatura de gigante, "sus manos y pies eran, sin embargo, sorprendentemente pequeños"^{22,41}. El semanario de sátira política *Gedeón* (1895-1912) lo caricaturizó en 1900 mostrando la longitud reducida de sus pies, incluso sin deformarlos,



BULLETIN D'ARRIVÉE

ORDONNANCE DE POLICE qui enjoint aux Maîtres d'Hôtels d'inscrire dans l'ordre ci-dessous les personnes qui couchent chez eux, même une seule nuit.

Ab

Vous êtes invité à remplir ce bulletin.

Date: _____ Chambre N°: _____

Nom de famille: *Louisa Tancet*

Prénoms: _____

Age: *36*

Qualité ou Profession: *ouvrière*

Lieu de naissance: *Madrid*

Département: _____

Domicile habituel: *80*

Dernière demeure: *80*

Papiers de sûreté dont on est porteur. } *Passeport*

Avec ou sans papiers: *D.*

Paris - Typ. VERT AUL

RÉPUBLIQUE FRANÇAISE
LIBERTÉ—ÉGALITÉ—FRATERNITÉ

1882. — N. 515. A-54

ADMINISTRATION GÉNÉRALE DE L'ASSISTANCE PUBLIQUE A PARIS

NOM de L'ÉTABLISSEMENT: *HÔPITAL DES ÉPILÉTIQUES*

DATE: *Le 27 juillet 1882*

BON pour entrer dans le service de M. Charcot samedi prochain

Vu par le Directeur, *Chenot* L'Économe, _____

Figura 4. A) Fotografía de la espalda de Costa tras un examen realizado por Jean-Martin Charcot en 1882. B) Datos tomados a su llegada a París, según el *bulletin d'arrivée* (traducción en el texto). C) Justificante de citación para su presentación en la consulta de Charcot el sábado 27 de julio (disponible en el Archivo Municipal de Huesca, en la comunidad de Aragón, España).



Figura 5. Dibujo del artista español Daniel Urrabieta Vierge, más conocido como “Vierge” en Francia, afincado en París tras su ingreso en el Hospital de La Salpêtrière después de sufrir un ictus. El dibujo de Vierge muestra al Dr. Vigouroux durante una sesión de electroterapia. Fuente: *Manuel théorique, instrumental et pratique d'électrologie médicale*³⁶.

la hipotrofia relacionada con afecciones que causan atrofia global de la musculatura intrínseca de los pies⁴² (figura 6A).

Alrededor de los 24-26 años, la atrofia muscular de las cuatro extremidades se había agravado, lo que pudiera explicar la dificultad de Costa para mantener la cabeza erguida, con tendencia a caer esta hacia adelante (la barbilla contra el pecho) y ligeramente hacia un lado. A los 60 años, Costa se empeñó en subir las empinadas escaleras del Ateneo de Madrid para llegar a la biblioteca, pero se vio obligado a hacerlo “en brazos de dos hombres corpulentos, con la cabeza gacha e inclinada”, lo que despertó compasión en el público presente⁴³. Un dibujo a lápiz sobre papel (1923) ilustraba su cabeza inclinada y caída (figura 6B).

Otra característica llamativa fue la marcada asimetría en la aparición de la debilidad y la atrofia de las extremidades, primero en el brazo derecho, un año después afectando al brazo izquierdo y, tras otro año, extendiéndose con una secuencia similar a las extremidades inferiores. Howard H. Tooth ya había mostrado una marcada asimetría en su descripción de la atrofia muscular progresiva de tipo peroneal^{44,45}.

Discusión

Historia natural en una familia con atrofia escapuloperoneal

En sus *Memorias*, Joaquín Costa registró la evolución de una enfermedad neurológica progresiva que lo incapacitó durante 44 años, hasta que quedó gravemente discapacitado. Comenzó a los 21 años con “la escápula

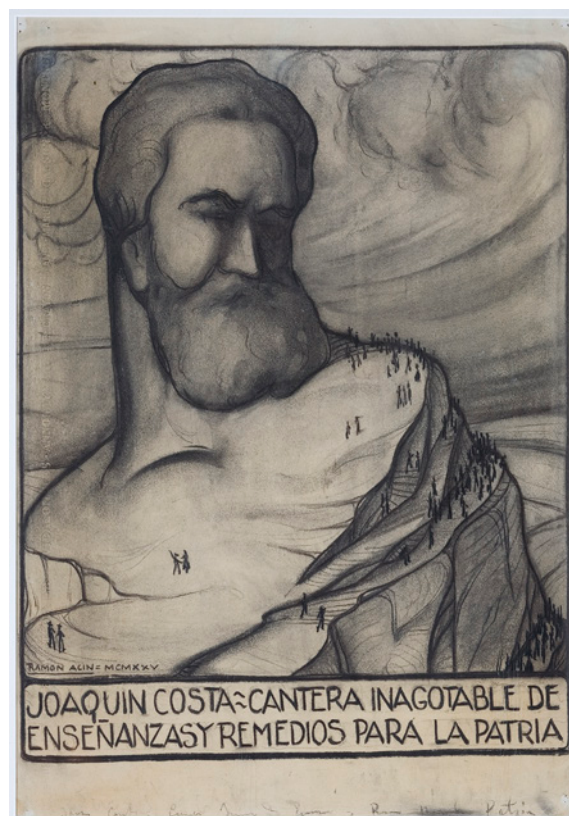


Figura 6. A) Los diminutos pies de Costa, desproporcionados con respecto a su voluminosa figura. Litografía sobre papel Silenus. En: semanario satírico *Gedeón*, n.º 253, 26 de septiembre de 1900 (Victor Juan, www.fundacionacin.org). B) Proyecto de monumento a Costa, de Ramón Acín Aquilué (1888-1936), lápiz sobre papel (1923). El dibujo muestra un busto tallado en una montaña, mientras asciende un grupo de personas. El epígrafe de la obra dice: “Joaquín Costa, cantera inagotable de enseñanzas y remedios para la patria”. Fotografía de Fernando Alvira Lizano (Museo de Huesca).

derecha desprendida y el hombro caído”, posiblemente una escápula alada debido a la atrofia del músculo serrato anterior en la cintura escapular, que tanto interesó a Charcot en 1882. Posteriormente, la afección se extendió a la musculatura distal de la pierna derecha, causando “pie caído”, presumiblemente debido a la debilidad y atrofia de los músculos del compartimento anterior de las piernas. Fue el comienzo de las dificultades para caminar de Costa, con frecuentes caídas al tropezar con la punta del pie, lo que le obligó a usar botas ortopédicas.

Tras la afectación de las cuatro extremidades, alrededor de los 24-26 años, Costa desarrolló dificultad para mantener la cabeza erguida, con tendencia a caer esta sobre el pecho (“síndrome de la cabeza caída”). Se trata de un trastorno relacionado con la debilidad de los músculos extensores de la cabeza que puede presentarse en

diversas enfermedades neuromusculares⁴⁶. En la familia Costa, su madre, su propio hermano y algunos de sus nietos lo desarrollaron. Por otro lado, en ausencia de un examen clínico formal, no es posible asegurar la integridad de los músculos faciales, no evidente en la fotografía tomada a Costa a los 23 años ni en imágenes posteriores, cuando lucía una barba profusa.

Como el propio Costa propuso y confirmó su nieto Alfonso Ortega Costa (1990), la afección familiar sugiere firmemente una enfermedad hereditaria autosómica dominante con características clínicas notablemente consistentes en los diferentes miembros de la familia que también la desarrollaron (figura 7). Con la notable excepción de María del Pilar Costa Palacín (Antígona), hija única de Costa, quien aparentemente permaneció asintomática hasta su fallecimiento a los 87 años. No se

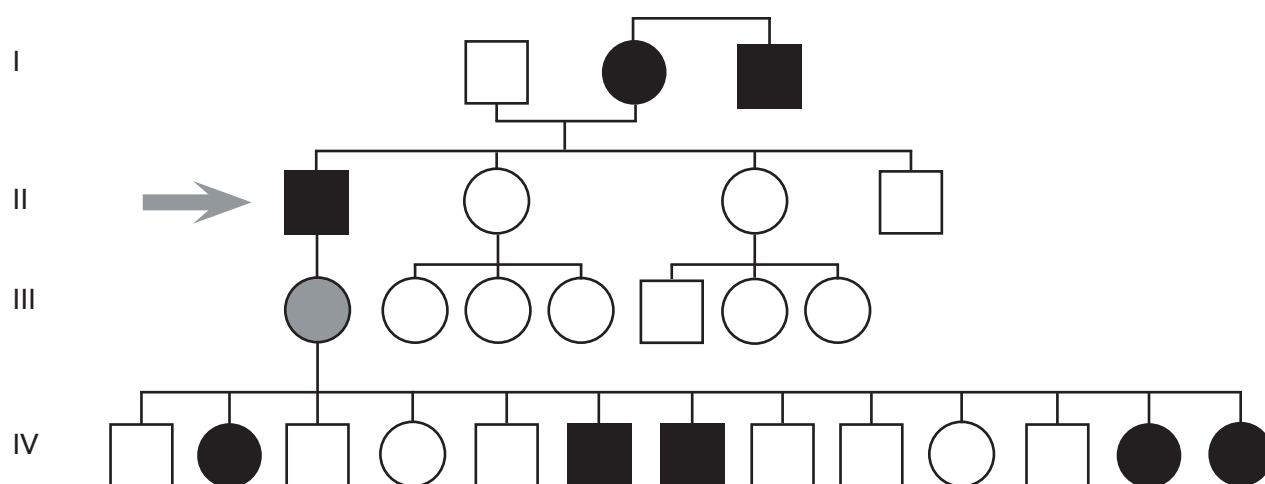


Figura 7. Árbol genealógico de Joaquín Costa (flecha). Pilar Costa Palacín, su única hija (círculo gris), fue una transmisora necesaria de la enfermedad, incluso cuando no desarrolló una clara evidencia de la misma. Las mujeres se representan con círculos y los hombres, con cuadrados. Los símbolos negros indican individuos afectados, y los símbolos blancos indican individuos no afectados. Diseño del autor.

puede descartar que un examen clínico detallado pudiera haber detectado signos discretos de una enfermedad muscular; de hecho, puede ocurrir en pacientes con fenotipo escapuloperoneal y deleción 4q en el ADN⁴⁷. Al parecer, el gen responsable se extinguió en la rama Ortega-Costa de la familia, sin que se conozcan nuevos casos hasta la fecha.

Patología heterogénea de la atrofia escapuloperoneal

La atrofia escapuloperoneal puede presentarse en miopatías, neuropatías y en atrofia muscular espinal^{48,49}. Tras examinarle, Jean-Martin Charcot concluyó en 1882 que padecía una enfermedad muscular primaria. Años después, en 1906, Costa fue examinado por Ricardo Royo-Villanova (1868-1943), ilustre profesor de Medicina con especial interés en el sistema nervioso. Concluyó brevemente: “La enfermedad de Costa es de los pies, no de la cabeza; del movimiento, no de la ideación; de los músculos, no de los nervios [...]. Quizás la debilidad de sus piernas y brazos explique el extraordinario vigor de sus lóbulos [...]. La enfermedad de Costa se denomina miopatía progresiva primaria y hoy se conoce como Landouzy y Dejerine”⁵⁰.

El valor limitado de las autoobservaciones

En la literatura médica pueden encontrarse ejemplos de autoobservaciones publicadas por celebridades históricamente relevantes. Las correlaciones anatómicas de los síntomas del ictus sufrido por el profesor noruego de neuroanatomía Alf Brodal (1910-1988) fueron publicadas por él mismo un año después en la revista *Brain*^{51,52}. Este mismo fue el caso de Alexander von Humboldt (1769-1859), quien, al igual que Joaquín Costa, fue un reformador político y erudito, además de autor de más de 8000 cartas. A los 61 años, fue capaz de describir con sorprendente precisión las manifestaciones clínicas del parkinsonismo en sí mismo y la discapacidad progresiva que le ocasionaba. Mantuvo una larga relación amorosa con Charlotte Diede, quien, en contra de los deseos de Von Humboldt, publicó póstumamente sus memorias⁵³. Las autoobservaciones detalladas de Costa durante décadas sugieren firmemente que su atrofia muscular tenía una peculiar distribución escapuloperoneal. Por otro lado, a falta de datos confirmatorios mediante pruebas de laboratorio auxiliares, la validez de las anotaciones recopiladas con tanto detalle por Joaquín Costa podría cuestionarse, especialmente su naturaleza miopática o

neuropática, sea por degeneración de los nervios periféricos o del asta anterior de la médula espinal.

Historia de la atrofia escapuloperoneal: cuestión de prioridades

La historia de la atrofia escapuloperoneal se remonta al siglo XIX con el neurólogo y genetista soviético Sergej Nikolajevich Davidenkov (1880-1961). Nacido en Riga, actual Letonia, desarrolló la mayor parte de su vasta obra (331 publicaciones) en Leningrado, centrándose especialmente en las enfermedades neuromusculares hereditarias, para las que acuñó el término “neurogenética”^{54,55}. En publicaciones sucesivas⁵⁶, propuso que la “amiotrofia escapuloperoneal” era una variante de la enfermedad de Charcot-Marie, caracterizada por la afectación de la cintura escapular y síntomas distales en las extremidades inferiores. En un estudio publicado póstumamente, Davidenkov modificó su interpretación inicial, considerando ahora la amiotrofia escapuloperoneal como una miopatía hereditaria con una identidad bien definida, aunque observó que algunas características recordaban a la distrofia facioescapulohumeral de tipo Landouzy-Dejerine⁵⁷. La revisión de la familia K original en 1975, en la que se examinaron 18 miembros con herramientas de diagnóstico modernas, confirmó la presencia de una distrofia muscular^{58,59}.

Agradecimientos

Un recuerdo muy especial al Dr. Venancio Díaz Castán (q. e. p. d.), quien, en circunstancias personales difíciles, nos animó a proseguir el estudio neurológico de Costa. A don Juan José Generelo Lanaspá, director del Archivo Histórico Provincial de Huesca (ahphuesca@aragon.es), por facilitar algunos datos de interés.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Urbietá Arteta A. Historia de Aragón: la formación territorial. Vol. 1. Zaragoza (ES): Anubar; 1981.
2. Fernández Clemente E. Educación y revolución en Joaquín Costa y breve antología pedagógica: cuadernos para el diálogo. Madrid: Edicusa; 1969.
3. Forcadell Álvarez C. Costa en su centenario. Consideraciones acerca de Joaquín Costa y otros textos autobiográficos de su juventud. En: Salomón P, Alares G, Rújula P, coords. Historia, pasado y memoria en el mundo contemporáneo. Teruel (ES): Instituto de Estudios Turolenses; 2014. p. 117-23.
4. Dueñas Lorente J. Compromiso y modernidad en la obra de Joaquín Costa Martínez (1846-1911). AFJC. 2018;30:6-20.
5. Mérida Donoso JA. Joaquín Costa: mito, memoria e historia (la construcción de una imagen). Anales de la Fundación Joaquín Costa. 2014;28:41-126.
6. Fernández Clemente E. Una relectura bibliográfica de Joaquín Costa. Temas de Antropología Aragonesa. 1996;6:95-134.
7. Fernández Clemente E. La obra costista de George J.G. Cheyne. En: Gómez Benito C, Ara Torralba JC, Calvo Carrillo JL, Fernández Clemente E, Fontana J, eds. En torno a Joaquín Costa. Zaragoza (ES): Institución Fernando el Católico; 2012. p. 55-74.
8. Cheyne GJG. Ensayos sobre Joaquín Costa y su época. Gil Novales A, ed. Huesca (ES): Fundación Joaquín Costa; 1992.
9. Cheyne GJG. A bibliographical study of the writings of Joaquín Costa. Londres: Tamesis; 1972.
10. Díaz Castán V. Joaquín Costa y los médicos. Anales de la Fundación Joaquín Costa. 2020;3:11-44.
11. Antón del Olmet L. Los grandes españoles: Costa. Madrid: Imp. de Juan Pueyo; 1917.
12. Costa J. Memorias. Ara Torralba JC, ed. Zaragoza (ES): Prensas Universitarias de Zaragoza; Institución Fernando el Católico; 2011.
13. Peiró Martín I. Razones de los otros: perfiles, memoria e historia de Joaquín Costa. Huesca (ES): Fundación Joaquín Costa; 2013.
14. Díaz Castán V. El final de Joaquín Costa, el enfermo de la mecedora. Anales de la Fundación Joaquín Costa. 2020;32:45-6.
15. Fernández Clemente E. Estudios sobre Joaquín Costa. Zaragoza (ES): Prensas de la Universidad de Zaragoza; 1989.
16. Ara Torralba JC. El Costa de Luis Antón del Olmet o la interesada biografía al uso periodístico de un ex datista. En: Ara Torralba JC, ed. Los grandes españoles: Costa. Zaragoza (ES): Institución Fernando el Católico; 2010. p. 1-9.
17. Ara Torralba JC. Costa íntimo: diarios y escritos de juventud. Anales de la Fundación Joaquín Costa. 2013;27:353-62.
18. Ara Torralba JC. Costa según Costa: notas y escritos autobiográficos (1864-1878). En: En torno a Joaquín Costa: conferencias de Barcelona, 2010. Zaragoza (ES): Institución Fernando el Católico; 2012. p. 28-36.
19. Gómez Benito C. Una introducción al pensamiento reformista de Joaquín Costa. En: Gómez Benito C, Ara Torralba JC, Calvo Carilla JL, Fernández Clemente E, Fontana J, eds. En torno a Joaquín Costa: conferencias de Barcelona, 2010. Zaragoza (ES): Institución Fernando el Católico; 2012. p. 13-26.
20. Gómez Tabanera JM. Joaquín Costa y los idearios de la llamada Generación del 98. En: Sevilla Arroyo F, Alvar Ezquerro C, eds. Actas del XIII Congreso de la Asociación Internacional de Hispanistas (Madrid, 6-11 de julio de 1998). Vol. 2. Madrid: Castalia; 2000. p. 219-26.
21. Cheyne GJG. Joaquín Costa, el gran desconocido. Barcelona: Ariel; 1972.

22. Chabás J. Don Joaquín Costa, precursor y actuante de la "generación del 98". Confidencias orales y epistolares. *Med Clin (Barc)*. 1954;22:420-5.
23. Ortega Costa A. Homenaje al profesor G. J. G. Cheyne. *Anales de la Fundación Joaquín Costa*. 1990;7:89-96.
24. Pou Serradell A, Oliveras Ley C, Periz A, Rives A. Síndrome escapuloperoneal con cardiopatía. *Rev Neurol (Barc)*. 1974;2:41-7.
25. Calandre L, García Albea E, Ricoy JR, Rodríguez Vallejo A, Trueba JL, Peña P. Síndrome escápulo-peroneal. Descripción de un caso con afección miopática y neuropática. *Arch Neurobiol (Madrid)*. 1977;40(4):291-306.
26. Giménez-Roldán S. Dr. Simarro and his time. *Neurosci Hist*. 2021;9:135-56.
27. Simarro L. Fisiología general del sistema nervioso. *Boletín de la Institución Libre de Enseñanza*. 1878;2:167-8, 176-7.
28. Simarro L. Fisiología general del sistema nervioso. *Boletín de la Institución Libre de Enseñanza*. 1879;3:22-3, 31-2, 37-8, 46-7, 53-4, 61-3, 79, 126-7.
29. Kaplan T. Luis Simarro, Spanish histologist. En: *Actas del III Congreso Nacional de Historia de la Medicina (Valencia, 10-12 abril 1969)*. Vol. II. Valencia (ES): Sociedad Española de Historia de la Medicina; 1969. p. 523-33.
30. Simarro L. El curso de anatomía general de Mr. Ranvier. *Boletín de la Institución Libre de Enseñanza*. 1881;94:5-7.
31. Guillaín G. Charcot (1825-1893). Sa vie, son œuvre. París: Masson; 1959. p. 34-8.
32. Guizoni Teive HA, Branco Germiniani MB, Ferreira Camargo CH, Walusinski O, Lees A. "Flâneur Neurologique in Paris": a guide to pinpointing the houses of famous neurologists. *J Clin Neurosci*. 2018;52:32-6.
33. Aubert G. From photography to cinematography: recording movement and gait in a neurological context. *J Hist Neurosci*. 2002;11(3):255-64.
34. Scherrer J. Histoire de la physiologie à La Pitié-Salpêtrière de Duchenne de Boulogne. Histoire d'une discipline. La physiologie, fragile? París. 16 oct 2012.
35. Holcomb HS. A wood engraving by Daniel Urrabieta y Vierge (1851-1904). *J Hist Med Allied Sci*. 1967;22:181-2.
36. Trouvé G. Manuel théorique, instrumental et pratique d'électrologie médicale. París: Octave Doin; 1893.
37. Signoret JM. Une leçon clinique à la Salpêtrière (1887) par André Brouillet. *Rev Neurol (Paris)*. 1983;139:687-705.
38. Germiniani FMB, Moro A, Munhoz RP, Teive HAG. Where is Gilles? Or the little mistake in a copy of Brouillet's painting: A clinical lesson at the Salpêtrière. *Arq Neuropsiquiatr*. 2013;71:327-329.
39. Brigo F, Balasse A, Nardone R, Walusinski O. Jean-Martin Charcot's medical instruments: electrotherapeutic devices in La Leçon Clinique à la Salpêtrière. *J Hist Neurosci*. 2021;30:94-101.
40. Vázquez de Quevedo F. Instituto de Terapéutica Operatoria (1880-1939): Instituto Rubio y Galí, Instituto Moncloa. Contribución a las especialidades médicas y enfermeras de España. *Anales de la Real Academia Nacional de Medicina*. 2005;(3):411-32.
41. Barahona JL. José Chabás Bordehore (1877-1963). Tuberculosis y medicina social en la Valencia del primer tercio del siglo XX. Valencia (ES): Generalitat Valenciana; Consell Valencià de Cultura; 2007.
42. Ingram G, Barwick KES, Hartley L, McEntagart M, Crosby AH, Llewelyn G, Morris HR. Distal hereditary motor neuropathy with vocal cord paresis: from difficulty in choral singing to a molecular genetic diagnosis. *Pract Neurol*. 2016;16:247-51.
43. Goetz CG, Bonduelle M, Gelfand T. Charcot, constructing neurology. Nueva York: Oxford University Press; 1995.
44. Tooth HH. The peroneal type of progressive muscular atrophy [tesis doctoral]. Londres: H. K. Lewis; 1886.
45. Pelayo-Negro AL, Carr AL, Laura M, Skorupinska M, Reilly MM. An observational study of asymmetry in CMT1A. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2015;86:589-90.
46. Gourie-Devi M, Nalini A, Sandhya S. Early or late appearance of "dropped head syndrome" in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2003;74:883-6.
47. Felice KJ, North WA, Moore SA, Mathews KD. FSH dystrophy 3q35 deletion in patients presenting with facial-sparing scapular myopathy. *Neurology*. 2000;54:1927-31.
48. Kaeser HE. Scapuloperoneal muscular atrophy. *Brain*. 1965;88:407-18.
49. Orrell RW. Facioscapulohumeral dystrophy and scapuloperoneal syndromes. En: Amato AA, Griggs RG, eds. *Muscular dystrophies*. Handbook of Clinical Neurology. Vol. 101. Amsterdam: Elsevier BV; 2011.
50. Brodal A. Self-observations and neuro-anatomical considerations after a stroke. *Brain*. 1973;96:675-94.
51. André CA. Brodal's stroke in 1972: a brilliant self-report by a neuroanatomy professor. *Rev Neurol (Paris)*. 2023;179:251-5.
52. Valko PO, Baumann CR. Sergej Nikolajevich Davidenkov. *J Neurol*. 2011;258:338-9.
53. Horowski R, Horowski L, Vogel S, Poewe W, Kielhorn F-W. An essay on Wilhelm von Humboldt and the shaking palsy: first comprehensive description of Parkinson's disease by a patient. *Neurology*. 1995;45:565-8.
54. Marco Igual M. Sergei Davidenkov, the father of Soviet neurogenetics. *Neurosci Hist*. 2018;6:21-7.
55. Davidenkov SN. Über die neurotische Muskelatrophie Charcot-Marie. *Klinisch-genetische Studien. Z Ges Neurol Psychiatr*. 1927;107:259-320.
56. Davidenkov SN. Scapulo-peroneal type of progressive muscular atrophy. *J Clin Med (Moscow)*. 1928;6:337-43.
57. Davidenkov SN. Scapulo-peroneal amyotrophy. *Arch Neurol Psychiatry*. 1939;41:694-701.
58. Kazakov V. What is Davidenkov's scapuloperoneal amyotrophy: is it a myopathic entity or a neurogenic syndrome? What was Davidenkov's opinion concerning this knotty problem? *Neuromuscul Disord*. 2003;13:91-2.
59. Kazakov V, Bogorodinsky DK, Skorometz A. Myogenic scapuloperoneal syndrome - muscular dystrophy in the K kindred. *Eur Neurol*. 1975;13:350-9.