

# Estudio Clínico

## **A PROPOSITO DE DOS CASOS DE DISTROFIA MUSCULAR ASOCIADA A RETRASO MENTAL**

**Autores: Drs. M.C. Ballesteros Alcalde  
y M.V. Martin Prieto**

**Hospital Psiquiátrico Infantil  
"Fray Bernardino Alvarez"**

**A.I.S.N. Madrid**

**(Director: Dr. F. Mendiguchía)**

### **RESUMEN:**

Se presentan dos casos de 7 años con distrofia muscular progresiva tipo Duchenne asociada a una oligofrenia discreta. C.I. = 50 a 55 y C.I. = 55 según Terman. En el primer caso se encontraron dos primos en tercer grado afectados de distrofia. En el segundo no se recogen antecedentes. Se hace un estudio somático destacando las atrofas musculares, la dificultad en la marcha, la forma típica de incorporarse

sobre sí mismo. El trazado electromiográfico en ambos casos es compatible con una distrofia muscular progresiva. Se subraya como las vivencias de estos enfermos están centradas en su dificultad física, no en su retraso mental y las defensas que ello origina se presenta el material proyectivo tanto tests como dibujos, que ponen de manifiesto su psicopatología, resaltando los rasgos depresivos.

## INTRODUCCION

Las distrofias musculares comenzaron a describirse durante la segunda mitad del pasado siglo por diversos autores (DUCHENNE<sup>1</sup>, GOWERS<sup>2</sup>, LEYDEN<sup>3</sup>), aunque no diferenciadas claramente de las atrofiás musculares de otras etiologías. Fue ERB<sup>4,5</sup> quien clasificó las miopatías teniendo en cuenta la edad de aparición; posteriormente se hacen otras clasificaciones (BING<sup>6</sup>) atendiendo a la localización de las atrofiás.

En el concepto actual, la distrofia comprende un variado conjunto de síndromes clínicos cuyos síntomas básicos son: atrofia muscular, con o sin pseudohipertrofia, de distintas localizaciones; disminución de la fuerza muscular; carácter progresivo de dichos síntomas; ausencia de lesión nerviosa con sensibilidad normal.

Representa la enfermedad más frecuente de los procesos miopáticos de los cuales representa el 50-60% de ellos, siendo su incidencia del 4-6 por cien mil habitantes.

Muy pronto llamó la atención el carácter familiar y hereditario de las distrofias musculares, WEITZ<sup>7</sup> en 1921, realizó la primera investigación respecto a la transmisión hereditaria de la distrofia muscular, considerando la posibilidad de varias formas de transmisión. Posteriores estudios, entre ellos los de BECKER<sup>8</sup> llegaron a la conclusión de que, de las dos formas de distrofia: escapular y pélvica, la forma escapular se transmite por herencia dominante mientras la pélvica lo hace de manera autosómica recesiva en unos casos, en otros la forma de transmisión es recesiva ligada al cromosoma X.

Respecto a su etiopatogenia, las distrofias musculares han sido consideradas durante mucho tiempo como enfermedades primitivas de los músculos,

lo que ha originado que las investigaciones se orientasen en este sentido. McCOMAS y MOSSAWNY<sup>9, 10</sup>, en 1965 observaron la existencia de una aparentemente defectuosa inervación motora en las distrofias de los ratones Bar Harbour 129, que padecen una enfermedad similar a la distrofia muscular humana; poco tiempo después McCOMAS subrayó la existencia de una aparente reducción del número, no del tamaño, de las unidades motoras en el músculo extensor digitorum brevis de los pacientes afectados de esta enfermedad. Como consecuencia de estas observaciones se pensó en una alteración del funcionamiento de la neurona motora más que en una enfermedad primitiva del músculo. Posteriormente se han acumulado datos tanto en favor como en contra de un componente neurogénico de la distrofia. Es así que si existiese una alteración neurogénica tendría que ser algo más que una degeneración de las células del asta anterior de la médula porque los datos clínicos e histopatológicos de las distrofias son diferentes a las obtenidas en la atrofia muscular de origen medular. Es posible, pues, que haya una diferencia entre la enfermedad miopática de los mencionados ratones y la que sufre el hombre.

THOMPSON y Cols. han sugerido la idea de la existencia de un componente neurogénico en la distrofia por una inactivación fortuita del cromosoma X en las hembras; se originarían así dos poblaciones de neuronas motoras en las hembras portadoras de distrofia muscular de DUCHENNE ligada al cromosoma X. El resultado sería la presencia de dos poblaciones de fibras musculares, una normal y otra distrófica.

Las formas clínicas de las distrofias musculares progresivas están definidas, principalmente, por la herencia, localización, edad de presentación y pronós-

tico de la misma. Se puede establecer un cuadro diferencial entre las formas más conocidas de las mismas (Cuadro nº 1, tomado de CRUZ HERNANDEZ<sup>11</sup>).

Los casos que aquí se exponen pertenecen a la distrofia tipo DUCHENNE, siendo ésta la miopatía más frecuente. Actualmente se individualizan tres subgrupos:

- 1.— Forma maligna tipo III a de DUCHENNE transmitida con carácter recesivo ligado al sexo (cromosoma X). Es la más habitual.
- 2.— Forma benigna tipo III b de BECKER transmitida con carácter recesivo ligado al sexo (cromosoma X).
- 3.— Forma autosómica recesiva tipo II de LEYDEN.

### CUADRO 1

#### DIFERENCIAS FUNDAMENTALES EN LOS PRINCIPALES TIPOS DE DISTROFIA MUSCULAR PROGRESIVA

| Tipo               | Duchenne                | Landouzy                          | Leyden                        |
|--------------------|-------------------------|-----------------------------------|-------------------------------|
| Herencia           | Recesiva ligada al sexo | Autosómica dominante              | Autosómica recesiva           |
| Sexo               | Varón                   | Varón y hembra                    | Varón y hembra                |
| Edad comienzo      | Antes de 3 años         | Adulto o infancia                 | Adulto                        |
| Afectación inicial | Pelvis y escápula       | Músculos y faciales y escapulares | Escapular o pelviana          |
| Pseudohipertrofia  | Frecuente 80 %          | Excepcional                       | A veces                       |
| Progresión         | Rápida                  | Lenta con períodos de detención   | Variable Contracturas tardías |
| Muerte             | Precoz                  | Tardía                            | No influenciabile             |
| Enzimas séricos    | Elevados                | Normales o poco alterados         | Normales o poco alterados     |

dades infantiles, salvo las habituales. Hasta los 4 años lo único que llama la atención a sus familiares es su inquietud e inestabilidad psicomotora; a partir de esa fecha comienzan a observar que el niño se caía frecuentemente y sus movimientos eran torpes; al mismo tiempo objetivan en el niño una conducta más infantil de lo que corresponde a su edad, motivo por el cual consultan, e ingresa en el hospital.

#### **Exploración somática:**

Datos objetivados a su ingreso: peso 35,5 kilos. Talla 1,45 Perímetro torácico 70-71. Perímetro cefálico 52 cms. Estado general bueno. Piel y anexos: Mancha color café con leche en aleta nasal derecha. Cuello con pequeñas adenopatías submaxilares. Presenta atrofiás musculares en miembros superiores e inferiores, con pseudohipertrofiás en estos. El resto de la exploración por aparatos y sistemas es normal.

#### **Exploración neurológica:**

Pupilas isocóricas y normorreactivas. Movimientos oculares normales. Resto de pares craneales normales. Atrofiás en miembros superiores e inferiores con ligera pseudohipertrofia de los músculos gemelos, (Figura nº 1) siendo necesario para levantarse del suelo gatear sobre sí mismo, (Figuras nºs. 2 y 3). Hipotonía con hiporreflexia ostendinosa generalizada; motilidad activa y resistida disminuida. Sensibilidades normales en todas sus formas. Pruebas cerebelosas normales. Marcha inestable, con aumento de la base de sustentación.

En revisiones posteriores se pudo observar un empeoramiento del cuadro clínico afectándose la cintura escapular y los músculos faciales adquiriendo su cara un aspecto amímico característico.

### **EXPOSICION DE LOS CASOS**

#### **Caso n.º 1:**

L.P.P. (Hª clínica nº 1993). Fecha de nacimiento 19-IX-60. Ingresado el 11-V-70 por retraso mental. Ningún ingreso hospitalario anterior.

#### **Antecedentes familiares:**

El enfermo es el primero de dos hermanos; el menor nació en junio de 1958 y presenta actualmente una marcha torpe, con caídas frecuentes. El padre tenía, al ingreso del niño en el centro, 47 años; de profesión labrador; sano; carácter serio, frecuentemente irritable. La madre tenía 45 años; se dedicaba a las labores caseras; sana; tranquila; Dos primos varones en tercer grado por rama materna han sido diagnosticados de distrofia muscular progresiva; están considerados en su medio ambiente familiar con una conducta correspondiente a un cociente intelectual normal.

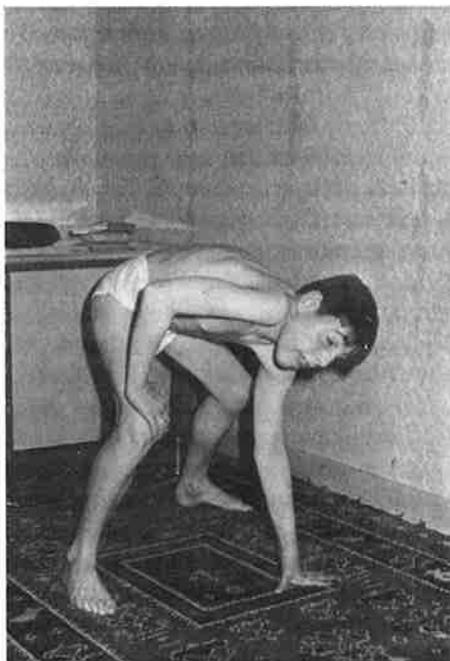
#### **Antecedentes personales:**

Embarazo y parto normales; reflejos de succión y deglución asimismo normales. Primeros pasos a los 18 meses. Primeras palabras a los 2 años. No refieren antecedentes de otras enferme-

**Figura 1. Pseudohipertrofia de gemelos.**



**Figuras 2 y 3 Actitud típica, en las distrofias musculares para incorporarse desde el suelo.**



## **Exámenes complementarios:**

### **Radiografía de columna vertebral:**

Se objetiva una escoliosis dorso lumbar izquierda sin basculación pélvica.

### **Electromiograma:**

Tibial anterior derecho. Pedio derecho. Loducción peroneal derecho. Biceps branquial derecho. Hallazgos: 1) Ondas positivas en 3 puntos y fibrilación en un punto de tibial. Fibrilación esporádica en biceps. 2) Trazados voluntarios: Interferencia patológica en tibial (1.5 mv.) Interferencia de 1.5 mv. en pedio y biceps. Especialmente en biceps y tibial se registran potenciales patológicos, en proporción muy aumentada, de breve duración, disgregados y polifásicos de agujas finas. 3) Conducción peroneal derecho: Latencias = 4.6 y 10.8 mseg. con 27 cms. Potencial = Trifásico 5 mv. Velocidad conducción = 43.5 ms/seg. Impresión: La exploración es compatible con una distrofia muscular, que afecta a miembros superiores e inferiores.

### **Exploración foniatrica:**

Rinolalia.

### **Exploración psicológica:**

En los tests psicométricos administrados —Raven, Terman, Goodeenough y Wisc— tanto a su ingreso como en evaluaciones sucesivas se objetivó un cociente intelectual (C.I.) entre 50 y 55 lo que corresponde a una oligofrenia discreta, siguiendo la clasificación de la O.M.S. Hay que señalar que en el Wisc efectuado el 12-V-70 se obtuvo una puntuación de 45 en la escala verbal (E.V.) y 75 en la manipulativa (E.P.). Así mismo en la realizada el 18-IV-72 los resultados fueron de 52 en la E.V. y 60

en la E.P. En ambas ocasiones se mostró más interesado en las pruebas ejecutivas que en las verbales, siendo la mejor resuelta la de composición de objetos; en la segunda ocasión tuvo un fracaso en las claves, resolviendo muy bien la construcción de objetos y cubos.

En los tests proyectivos solamente se obtuvieron resultados con las fábulas de DÜss, dado que su escaso nivel intelectual hacía imposible la aplicación de otro tipo de pruebas. Se puso de manifiesto una intensa necesidad de efecto, así como su ansiedad de separación de las figuras paternas y, temores fóbicos.

En los dibujos efectuados, por lo que se refiere al esquema corporal no existe una alteración específica, sino una inmadurez de la figura humana quizás debido a su oligofrenia. Son más demostrativos, desde el punto de vista proyectivo, los dibujos de la familia, y la encuesta efectuada sobre dicho dibujo. Se sitúa al lado de su madre; considera como personaje más feliz a su hermano, mientras que él se siente el más triste; capta la depresión que su enfermedad origina a sus padres y elige como figura identificatoria a su hermano. (Figura nº 4)

En los dibujos libres le gusta pintar figuras devitalizadas, espantapájaros, y ridículos payasos que siempre están tristes "porque no pueden hacer nada", llama la atención en estas figuras la desproporción de sus brazos, en relación al tamaño general. (Figura nº 5)

### **Psicopatología:**

Actitud general: Aspecto cuidado, muy inhibido. Capacidad de relación: difícil, fluctuando de la inhibición a la explosividad. Su orientación autopsíquica y alopsíquica son normales. Atención lábil. Memoria y comprensión adecuadas a su cociente intelectual. Percepción normal. Pensamiento: coherente, bradipsiquia intensa. Rasgos psico-

Figura 4. Dibujo de la familia.

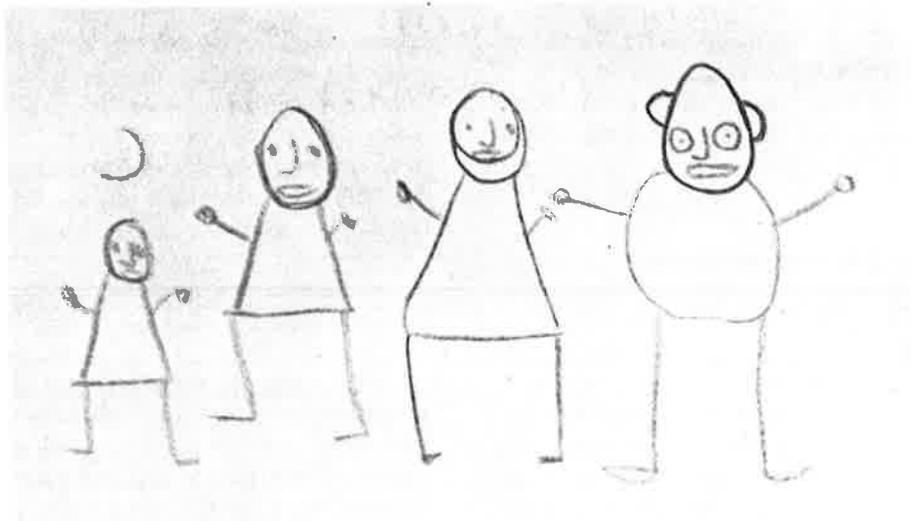
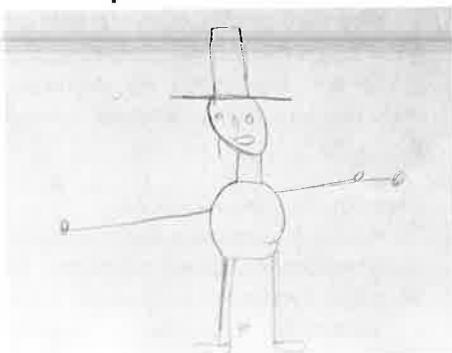


Figura 5. Dibujo de un payaso. Brazos: desproporcionadamente largos; piernas fuertes.



patológicos: se objetivan rasgos neuróticos, pero no psicóticos ni psicopáticos.

El enfermo vivencia su dificultad psíquica —mucho menos— su déficit intelectual —deprimiéndose; ignora las actividades que requieren un ejercicio físico y elige juegos pasivos. Hacia los demás niños tiene en ocasiones reacciones muy agresivas. Tendencia a efectuar pequeños hurtos de cosas que le agradan y de las que él carece. Enuresis y encopresis esporádica. El niño vive su ingreso en el Centro como una pérdida del afecto de los padres; expresa su estado de ánimo depresivo y su inferioridad respecto a los demás niños.

Dinámica familiar: Llama la atención la gran inestabilidad emocional de los padres, muy culpabilizados por el carácter hereditario de la enfermedad del niño, reaccionando con una intensa sobreprotección hacia él. Era evidente la rivalidad que el niño tenía hacia su hermano, ya que él se sentía como persona enferma, mientras el hermano, hasta el momento, podía realizar una serie de actividades físicas que a él le eran imposibles.

Catamnesis: Fue dado de alta el 1-X-73, por su falta de autonomía en un régimen de internado. Actualmente asiste a un Centro, en su lugar de nacimiento, con grandes dificultades en la participación del conjunto de actividades, y necesitando ayuda continua, tanto en sus desplazamientos como dentro del Centro, desde el punto de vista motórico.

## Caso n° 2:

M.G.R. (Hª Clínica n° 3433). Fecha de nacimiento 8-II-65. Ingresado el 26-IV-72 por padecer un síndrome de Down (mosaicismo). Ningún ingreso hospitalario previo.

### Antecedentes familiares:

Es el tercero de 3 hermanos; el primero varón y la segunda hembra, sin nada patológico que reseñar respecto a ellos. El padre tenía, al ingreso del niño, 37 años; de profesión camarero; no refieren enfermedades; respecto a su carácter le describen como una persona muy irritable, de lo que él es consciente. Una hermana de él, que murió a los dos años, había sido diagnosticada de síndrome de Down. La madre de 36 años, se dedicaba a las labores del hogar y era considerada en su ambiente como nerviosa, muy sensible y "de carácter débil". Ella tuvo 4 hermanos; el primero de ellos nació muerto, y el quinto murió por encefalitis postsarampionosa a los 17 meses. No refieren, tanto en la familia paterna como materna, antecedentes de miopatías.

### Antecedentes personales:

Embarazo de 10 meses de duración; la madre refiere como única alteración, una depresión reactiva a la muerte de su padre en el último mes de embarazo. Parto distócico, siendo necesaria la utilización de forceps y ventosa. Primeros pasos a los 24 meses, con caídas frecuentes; no recuerda la fecha de aparición del lenguaje pero sí que fué más retrasado que sus hermanos. Padeció frecuentes bronquitis de carácter espástico. Consultó a los 4 años por este problema en un Servicio ambulatorio pediátrico siendo enviado a un Centro

de la S.S. donde fue diagnosticado de síndrome de Down (mosaicismo). La madre no había observado nada anómalo en los rasgos faciales y en la conducta del niño salvo lo que ella refiere como "una mirada triste". Se le puso un tratamiento con derivados de GABOB, aconsejando el ingreso en un Centro de enseñanza especializada.

### Exámen físico:

A su ingreso se obtuvieron los datos siguientes: peso 22 kilos. Talla 1,20 mts. Perímetro cefálico 51 cms. Perímetro torácico 57-59. Estado general: desarrollo disminuido. Facies con estigmas del síndrome de Down, aunque muy atenuados: frente ancha, epicantus en ambos ojos, apertura palpebral mongoloides, dientes hipoplásicos y paladar ojival. Atrofias en miembros superiores e inferiores con hipertrofia de gemelos. El resto por aparatos y sistemas normal.

### Exploración neurológica:

Pupilar isocóricas y normorreactivas; movimientos oculares normales; resto de pares craneales normales. Atrofias en miembros inferiores y superiores siendo en estos mayor aún la disminución de potencia muscular, y sobre todo en región escapular y proximal de los miembros. En miembros inferiores se objetiva una hipertrofia de gemelos. Reflejos ostendinosos disminuidos. Sincinesias de coordinación; paratonías. Marcha aumentando la base de sustentación; se inicia un pié equino, estando ambos en rotación interna y varo, afectando más al izquierdo. Sensibilidades conservadas en todas sus formas. En las pruebas cerebelosas se objetiva una discreta dismetría. Al levantarse del suelo, gatea sobre sí mismo en la forma típica de las distrofias musculares.

### Exámenes complementarios:

Electromiograma: trazados típicos de distrofia muscular.

Exploración foniatría: dislalias.

### Exploración psicológica:

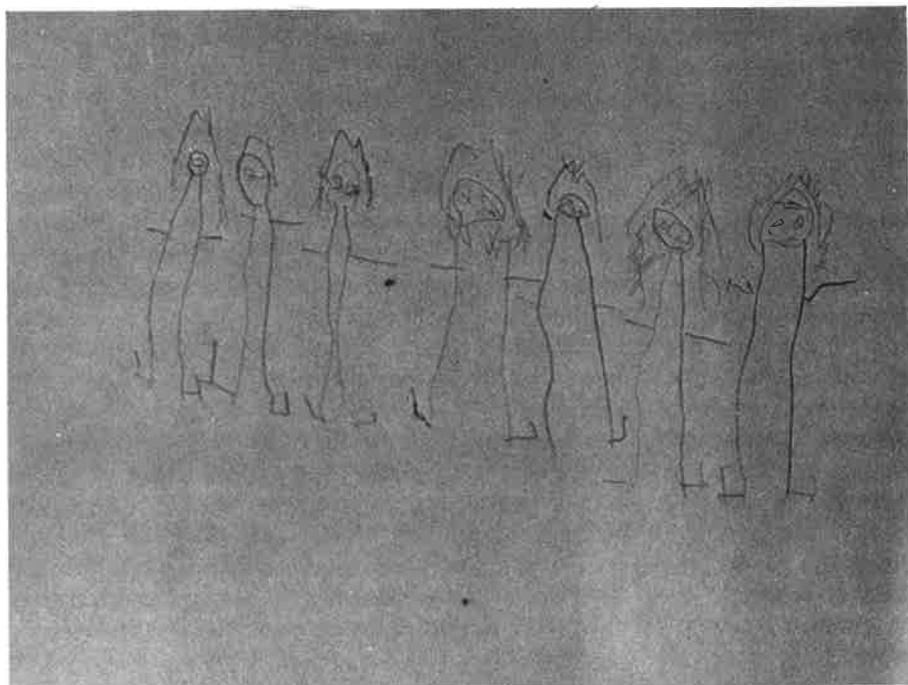
Actitud general: se mostraba muy desconfiado con una difícil capacidad de relación fundamentalmente con los adultos. Su orientación autopsíquica y alopsíquica eran normales así como la atención y percepción. Su memoria comprensión y juicio crítico más escasos de lo que correspondían a su co-

ciente intelectual. Pensamiento coherente, con especial adherencia a ciertos temas, generalmente en relación con su enfermedad, Rasgos psicopatológicos: no psicopáticos ni psicóticos.

En los tests psicométricos efectuados —Terman y Goodeenaugh— se objetiva un cociente intelectual de 50, lo que equivale a una inteligencia de 3 años 6 meses; corresponde a una oligofrenia discreta (O.M.S.).

En los dibujos efectuados, ya que los tests proyectivos dado su nivel y su escasa edad, así como su inhibición no se le pudieron administrar, tenía una especial preferencia por pintar repetidamente a su familia, en la que entraban todos los personajes del grupo, porque según sus palabras, "no vivía con ellos" (Figura nº 6).

Figura 6. Dibujo de la familia: trazos débiles e inseguros.



## Psicopatología

Aspecto muy inhibido, escaso contacto afectivo, labilidad de ánimo con llanto frecuente; se relacionaba difícilmente, a un nivel verbal, con sus compañeros. Generalmente pretendía seguirles en los juegos de actividad física, lo que ocasionaba un rechazo por parte de los demás niños. En casa la madre debía prohibir a sus amigos que le acompañaran continuamente porque él pretendía compartir los juegos que necesitaban un ejercicio considerable, siendo muy frecuentes los traumatismos. A medida que avanzaba la enfermedad su actitud era más clara de hipercompensación sintiéndose cada vez más fuerte y mostrándose agresivo cuando le impedían jugar. En su ambiente familiar se mostraba muy irritable con raptus de violencia y en ocasiones agresivo. Enuresis y encopresis; esporádicamente terrores nocturnos.

### Dinámica familiar:

El ambiente familiar muy permisivo para el niño y excesivamente sobreprotector por parte del núcleo matriarcal —viven con ellos una tía y abuela materna— era extremadamente nocivo. Ninguna de las personas que allí convivían tenían la misma manera de enfocar la enfermedad y la actitud a seguir respecto a ella, siendo la tía y la abuela las que marcaban la pauta a seguir oponiéndose a cuanto la madre hacía. El padre, al margen de ellas, rechazaba la idea de que el niño pudiera ser un deficiente mental, preocupándose únicamente de su problema físico, con la convicción de que un fuerte ejercicio era positivo para el niño, así como el seguimiento de unas tareas escolares semejante a las que haría un niño normal, enfermo, en su casa.

Catamnesis: El niño salió del Centro en junio del 75, para seguir sus vacaciones

normalmente. A la vuelta de ellas no pudo reintegrarse por necesitar para su desplazamiento de una silla de ruedas. La fuerza muscular en extremidades superiores era menor así mismo pero no seguía una marcha progresiva tan rápida. Su estado de ánimo era ya depresivo, e iba tomando conciencia de su minusvalía física, atenuándose su irritabilidad y aumentando su inhibición para los juegos.

## COMENTARIOS

En ambos casos se dan los síntomas típicos de las distrofias musculares progresivas, forma pseudohipertrófica de Duchene.

Dada la numerosa bibliografía sobre los aspectos neurobiológicos de estos trastornos, se insistirá fundamentalmente en los factores psicopatológicos, clínicos y psicométricos, así como en los rasgos distintivos más relevantes.

Hay que reseñar, no obstante, la falta de antecedentes, en el segundo caso de enfermedades miopáticas, en asociación con un síndrome de Down y la evolución tan rápida de la enfermedad.

Se han descrito miopatías de Duchenne-Erb, no familiares, aparecidas después de episodios encefalíticos, asociados a retraso mental (12), pero en este caso no se recoge ningún antecedente en este sentido.

Respecto a la sintomatología psicopatológica, la mayoría de los estudios inciden en la oligofrenia, que frecuentemente acompaña a esta enfermedad, (13, 14 y 15) Es así que un 19% de los pacientes afectados de miopatía presenta una deficiencia mental; parecen ser las formas pseudohipertróficas las que conllevan un mayor porcentaje de oligofrenias.

En las familias de las miopatas se pueden encontrar sujetos que asocian

retraso y miopatía, mientras que otros no presentan más que una u otra de estas alteraciones, la oligofrenia es de importancia variable, y puede ir desde una deficiencia severa a una liminar (O.M.S.). El retraso mental se atribuye a la enfermedad miopática (16, 17 y 18); en unas ocasiones, mientras otros consideran primarios los factores reactivos, personales y ambientales (19), o sociales (20).

Los dos casos que describimos tienen un déficit mental correspondiente a una oligofrenia discreta (O.M.S.). Hay que reseñar, dentro de este C.I. global la diferencia entre la E.V. y E.P., con marcada diferencia a favor de esta última; si bien en la mayoría de los pacientes ingresados en el Hospital existe una diferencia en este sentido, no suele ser tan marcada, podría interpretarse como una pobreza de estímulos ambientales, una inhibición en el aprendizaje, dentro de esto de su sintomatología depresiva.

Las alteraciones mentales, al margen de la oligofrenia, en esta enfermedad, comenzaron ya a interesar a principios de siglo. En 1902 JOFFROY (21) describió con el término de miopsiquias una asociación de trastornos musculares y mentales. Se han escrito monografías sobre enfermedades musculares que no hacen mención a alteraciones psíquicas (22), pero numerosos autores han descrito síntomas psicopatológicos en enfermos miopáticos, aunque inespecíficos en su mayor parte (23). La mayoría de ellos parecen estar de acuerdo en que las alteraciones mentales no están ligadas a la enfermedad en sí —vg. la epilepsia— sino que son reactivos a los problemas a que estos niños se enfrentan y a su manera de reaccionar ante ellos. Aunque se han descrito en estos enfermos, estados de ánimo eufórico, podría ser una defensa a sentimientos depresivos más profundos.

En los casos aquí presentados, es evidente la sintomatología depresiva proyectada también en sus dibujos y tests proyectivos, aún adoptando diferentes formas, pero esto está explicado por la diferencia de edad de ambos niños. Así Nissen ha descrito en un estudio de campo realizado sobre los cuadros depresivos, cómo la depresión en los primeros años de la vida, en que la diferenciación entre el yo y el ello se halla en sus fases iniciales, se manifiesta prederentemente con síntomas de inhibición y agitación: irritabilidad, inseguridad, búsqueda de contacto con los otros, enuresis y onicofagia. Los síntomas de los escolares mayores se asemejan más, en cambio, a la de los adultos apareciendo así ya, el estado de ánimo depresivo, sentimientos de inferioridad y culpa, y tendencias hipocondríacas. En relación con esta diferencia de sintomatología, los dos casos investigados parecen encuadrarse perfectamente en cada grupo de edad. Es notorio además cómo en revisiones posteriores el 2º caso fue evolucionando hacia una sintomatología depresiva más semejante a la del 1º. Nosológicamente, así como sucede en la oligofrenia, creemos que debe considerarse como una depresión reactiva, a la cual pertenecen el 72% de los casos del citado autor en los primeros años de vida, sin relación con su proceso somático, aunque en el primer caso descrito pudiera tener diversos factores condicionantes polietiológicos, puesto que se recogen antecedentes depresivos familiares. Es evidente que los trastornos psíquicos se manifiesten ya en la infancia acompañando a las primeras dificultades que conlleva la enfermedad, ante la frustración que le supone al niño una limitación que le impide desarrollar una actividad muscular, tan importante en la vida de relación en los primeros años de la vida.

Así se observa en ambos niños la mayor importancia que daban a su problema muscular ante su déficit mental, que no se justifica solamente por que convivan con otros niños asimismo deficientes, aunque intervenga, aparte de los citados otros factores como mayor atención médica y mayor preocupación de sus familiares.

En relación con la vivencia de su minusvalía, MACHOVER (25) y otros autores pensaron que el dibujo de la figura humana sería muy demostrativo de su problema. En estudios posteriores CENTERS Y CENTERS (26) no encontraron una verificación de dicha hipótesis, lo que se pensó era debido a una negación del problema o a que los niños dibujaban una imagen deseada. Se ha pensado por ello que el dibujo no es una copia de su propio cuerpo, o de

la imagen ideal de él, sino una actitud hacia el cuerpo y hacia sí mismos; estará pues más, en relación con la madurez personal u con la aceptación ambiental que con la enfermedad en sí misma. Es evidente en los dibujos de la figura humana que aquí sí presentan, que aparecen sólo algunos rasgos significativos como piernas fuertes, en relación con los brazos en uno de ellos. Hay que tener en cuenta así mismo el escaso nivel intelectual de ambos niños.

Después de todo lo reseñado, es muy importante pues el ahondar en la psicopatología de estos enfermos; el descubrimiento de sintomatología depresiva y su dinámica importa para poder ayudar desde un punto de vista psicoterápico, escolar y ambiental, a estos niños en los problemas que les plantea su handicap físico.



## BIBLIOGRAFIA

1. DUCHENNE, G.B.A.: Recherches sur la paralysis musculaire pseudo-hypertrophique ou paralysis myosolérosique. Arch. Gen. Med. 11 (1868)
2. GOWERS, W.R.: Pseudo-hypertrophic muscular paralysis. J.A. Churchill. Londres (1879)
3. LEYDEN, E.: Klinik der Rückenmarkskrankheiten. II. Hirschwald. Berlin. (1876)
4. ERB, W.: Über die "juvenile Form" der progressiven Muskelatrophie und ihre Beziehungen zur sogenannten Pseudohypertrophie der Muskeln. Dtsch. Arch. Kin. Med. 34. 467. (1884)
5. ERB, W.: Dystrophia musculorum progressiva. Dtsch. Z. Nervenheilk, 1. 13. 173. (1891)
6. BING, R.: Kongenitale, heredofamiliäre und neuromuskuläre Erkrankungen. Die angeborenen Muskeldefekte. Die progressiven Muskeldystrophien. En: Hdb. der inneren Medizin. Bd. V/2; Hsg. Bergmann, G.,W., Frey, H. Schwiegk, J. Springer, Berlin (1928)
7. WEITZ, W.: Über die Vererbung bei der Muskeldystrophie. Dtsch. Z. Nervenheilk. 72. 143. (1921)
8. BECKER, P.E.: Die Myopathien. Fortschr. Neurol. 14. 283. (1942)
9. McCOMAS, A.J. y MOSSAWY, S.J.: Proceedings of Third Symposium of the muscular Distrophy Group. Research in Muscular Distrophy. Pág. 317. Londres (1965)
10. McCOMAS, A.J., SICA, R.E.P. y CAMPBELL, M.J.: "Sick" Motoneurons. A unifying concept of muscle disease. Lancet. I. 321. (1971)
11. CRUZ HERNANDEZ, M.: Pediatría y Puericultura. Ed. Romargraf. Barcelona (1972)
12. ROGER, H., ALLIEZ, J. et COIGNET, J.: Myopathie Duchenne Erb non familiale apparue apres des pisodes encéphalitiques de la 2<sup>a</sup> enfance. Association avec une arriération mentale et des dystrophies cutanées. B.M. Soc. Med. Hôp. Paris. n° 7-8 279-281 (1951)

13. DUBOWITZ, V.: Intellectual impairment in muscular dystrophy. *Archs. Dis. Child.* 40. 296. (1965)
14. JANE, E., MURPHY, E.C. Y THOMPSON, M.: Intelligence and the gene for Duchenne Muscular Dystrophy. *Arch. Dis. Childh.* 44. 221 (1969)
15. ROSMAN, N.P. and KAKULAS, B.A.: Mental deficiency associated with muscular distrophy, a neuropathological study. *Brain* 89. 769. (1966)
16. WORDEN, D.K.: The intelligence of boys with muscular dystrophy, *J. Consult. Psychol.* 25. 369. 1961)
17. VIRY, R.: L'atteinte du système nerveux dans les dystrophies musculaires primitives. Thèse Naney. (1963)
18. DAGUE, P.: Scolarisation des enfants myopathes. *Réadaptation* 118. 20-26 (1965)
19. ANDERSON, E.D.: Some observations on pseudohypertrophic muscular dystrophy. *Arch. Pediatr.* 48. 375-379 (1931)
20. MELDOLESI, G.: La miopatia primitiva cronica progressiva. Ed. Pozzi. Roma (1935)
21. JOFFROY, A.: Des muopsychies (association des troubles musculaires et des troubles psychiques) *Rev. Neurol.* 10. 289-296 (1902)
22. ADAMS, R.D., DENNY-BROWN, D. y PEARSON, C.M.: Diseases of musole. A study in pathology. Ed. Hoeber (1962)
23. RAVENA, C., FERRARI, G. y TURINESE, A.: Osservazioni sullo sviluppo psichico di un gruppo di giovani miopatici. *R. Pat. Nerv. Ment.* 83. 569-586 (1962)
24. NISSEN, G.: Depressive und hypochondrische Störungen im Kindesalter. *Prax. Kinderpsychol.* 16. 6-14 (1967)
25. MACHOVER, K.: Personaliti projecion in the drawing of the human figure. Springfield. Ill.: Charles C. Thomas (1949)
26. CENTERS, L., and CENTERS, R.: A comparison of body images of amputee and nonamputee children as revealed infigure drawings. *J. proj. Tech. pers. Ass.* 27. 158-165 (1963)