

alguna por su carácter bilateral, y sobre todo por las condiciones etiológicas que la rigen.

Cuando por eliminación se deduce la existencia de un absceso cerebral, el problema está todavía á medio resolver. Es preciso localizar el foco. Nada tenemos que añadir sobre este asunto á lo que hemos dicho ya relativo á las localizaciones en general. La intervención quirúrgica depende de esta localización en cada caso en particular. Pero es necesario, sobre todo, no olvidar que aunque los fenómenos *localizados* son complejos y no se atribuyen al parecer á una lesión *localizable*, esto depende de que los abscesos del cerebro son muy á menudo múltiples y que en un gran número de observaciones coexiste un foco cerebral con otro cerebeloso.

PRONÓSTICO.—Es inútil insistir sobre la gravedad del pronóstico. Primero, porque los casos frustrados de evolución fulminante, no sólo hacen fracasar todo tratamiento, sino á menudo todo diagnóstico; después, porque la multiplicidad y el volumen de los abscesos no son compatibles, aun en las formas lentas, con una separación *ad integrum*; además, porque la intervención quirúrgica, si no es muy tardía, jamás es lo suficientemente completa; y por último, porque en las observaciones más favorables, la destrucción espontánea ú operatoria del hemisferio ha producido consecuencias desastrosas sobre el mecanismo tan delicado y complicado del encéfalo.

TRATAMIENTO.—La terapéutica puede ser eficaz antes de formarse el absceso propiamente dicho, cuando es posible diagnosticar una encefalitis. En tales casos deben emplearse con la mayor rapidez y energía todos los medios revulsivos y derivativos; las emisiones sanguíneas locales é inmediatamente después las aplicaciones de hielo *loco dolenti*, son los medios que se han empleado siempre y que se emplearán sin duda durante mucho tiempo. La derivación intestinal por los purgantes drásticos, la medicación hiposténica contra los accidentes espasmódicos y la excitación, la estimulante contra los de depresión ó de entorpecimiento, son, en general, los recursos médicos propiamente dichos. El ioduro potásico, excepto en la infección sífilítica, no ejerce al parecer influencia alguna sobre el absceso, una vez formado. Pero es prudente recurrir á él, porque la sífilis es la causa desconocida por excelencia.

Cuando los síntomas de la supuración local son tan evidentes que es imposible la duda, debe intentarse la evacuación del pus. Sensible es tener que reconocer que esta intervención es casi siempre muy tardía para obtener éxito. La causa es no existir pruebas evidentes hasta después del período de remisión. Para obrar con utilidad, sería preciso abrir el absceso durante este período, es decir, antes de los accidentes finales que quitan toda duda. Pero jamás se poseen los datos suficientes sobre la existencia y el sitio del absceso para atreverse á emplear prematuramente el medio supremo, la trepanación, el único tratamiento que da alguna esperanza. No debe condenarse la prudencia, por excesiva que sea. Pero deben recordarse algunos éxitos obtenidos, considerarlos como el objeto que se quiere alcanzar, no olvidar lo inofensivo de la trepanación y tener presente el resultado fatal si no se emplea.

## CAPÍTULO XII

### ENCEFALITIS CRÓNICA Y ENCEFALOPATÍAS ATRÓFICAS DE LA INFANCIA

Los niños, desde el nacimiento hasta la segunda dentición, están expuestos á una serie de afecciones orgánicas del encéfalo que, con un substratum anatómico variable, se manifiestan por un conjunto de síntomas clínicos muy constante. La cuestión de la localización es la más importante, lo mismo que en el adulto. Los casos no son por necesidad idénticos; pero en general, y cualquiera que sea la naturaleza de las lesiones que provocan el síndrome, este último está caracterizado casi siempre por *trastornos de la movilidad, en los que domina el elemento espasmódico, combinados con modificaciones más ó menos profundas de la inteligencia.*

Las alteraciones del encéfalo de que se trata consisten en diversas clases de inflamaciones crónicas, espontáneas ó consecutivas á isquemias ó á hemorragias circunscritas: la esclerosis lobular, la de todo un hemisferio, la meningo-encefalitis parcial, la porencefalia y otras tantas variedades anatómicas, bastante definidas por sus nombres, y á las que siguen trastornos funcionales que vamos á estudiar. Entre éstas existe una, cuyo tipo clínico es tan especial y homogéneo de un modo tan notable, que durante mucho tiempo se le ha considerado como dependiente siempre de un solo y mismo proceso encefalopático: la *hemiplegia espasmódica infantil*. Pero es difícil, sin embargo, que esta hemiplegia pertenezca exclusivamente á tal ó cual forma de encefalitis. La lesión importa poco;

su localización tiene una influencia mucho mayor. Pero lo que da al cuadro clínico un aspecto especial es, quizá más que la localización, el hecho de que el proceso principia en un período de la vida en el que el cerebro está incompletamente formado, cuando apenas principian á esbozarse sus fibras de las comisuras y sus hacecillos anastomóticos. Hay, por tanto, en la historia de las encefalopatías infantiles, algo muy especial é inherente en absoluto á la edad.



Fig. 47. — El pie zambo (Ribera).



La atención sólo se ha fijado en este asunto, desde hace unos cincuenta años. Hasta entonces no se había hecho alusión, y el único documento citado por Charcot era el célebre cuadro del *Pie zambo* de Ribera, que existe en el Louvre. Los autores clásicos Cazauvielh, Cruveilhier, Lallemand, no sospecharon la importancia de las formas múltiples de la encefalopatía infantil. Los primeros trabajos útiles, dignos de consultarse, son los de Turner y Cotard sugeridos por Charcot. Se refieren, con especialidad, á la anatomía patológica. En lo referente á la clínica, las observaciones numerosas de Bourneville y de sus discípulos, representan una obra notable por completo, la más completa, instructiva y nueva. Cosa inaudita, se desconoció casi hasta el día en que Strümpell vulgarizó la nosografía de la encefalopatía en general, para la que propuso un nombre nuevo, el de *polio-encefalitis*. Esta palabra, que habíamos empleado para designar una forma anatómica algo más especial, cayó en gracia, y á causa de ella algunos médicos llegaron á creer que se trataba de una enfermedad desconocida hasta entonces. Para que la lista sea completa, es preciso añadir á ella los nombres de Robert, Boyd, Heine, Ross, Bianchi, Freud y Kundrat. La participación de cada uno de estos autores en el estudio de la encefalopatía, se hallará en el artículo *Hemiplegia* del Diccionario enciclopédico firmado por P. Marie, y que es, desde todos los puntos de vista, un modelo en su género.

Para facilitar la comprensión mejor de las encefalopatías atróficas de la infancia, describiremos por separado sus formas anatomo-patológicas y después las clínicas. A pesar de esta separación, se comprenderá las afinidades de todas sus variedades y el carácter común que las une. En efecto, aunque el cuadro sintomático es en ocasiones completo, aunque á los trastornos motores de índole espasmódica se agregan los psíquicos profundos que caracterizan el *idiotismo*, no faltan casos en los que se observan por separado unos y otros.

ETIOLOGÍA.—Nada tiene de especial, si así puede decirse, excepto la multiplicidad de las causas. En el niño, en el recién nacido, en el feto, las causas de la hemorragia cerebral, del reblandecimiento, de la encefalitis no son las que producen las mismas lesiones en el adulto. El sistema venoso predomina sobre el arterial; es frecuente la trombosis de los senos (Gowers), y origina desórdenes que no ocasionan por necesidad la muerte. El parto prematuro, la distocia, sobre todo, figuran entre las causas que favorecen de un modo más eficaz estas alteraciones graves (Little), y á esto se debe que la enfermedad se desarrolle en la época del nacimiento y aun antes. La infección desempeña un papel importante, sobre todo en la patogenia de la encefalitis aguda ó subaguda. Strümpell la atribuye la principal influencia: el sarampión, la escarlatina, la coqueluche (P. Marie), son, por otra parte, enfermedades capaces de producir la *polio-mielitis infantil*. Por dudoso que parezca este hecho á varios autores— aun de los de más mérito — debe averiguarse con cuidado la parte que tiene en la etiología de las *polio-encefalitis*. La coincidencia de la *polio-encefalitis* y de la *polio-mielitis* en niños de una misma familia, hace verosímil la hipótesis de la identidad de la naturaleza de las dos afecciones. La sífilis y el alcoholismo del padre ó de la madre tienen una influencia muy variable.

Debe, por último, concederse cierta importancia al traumatismo craneano en la estadística general. En este caso, no se trata de encefalopatía pura y simple, sino de meningo-encefalitis.

ANATOMÍA PATOLÓGICA.—En 1827, Cazauvielh fue el primero que abrió la vía, en un trabajo (1) dedicado á la detención de desarrollo del cerebro en los recién nacidos. La distinción que hizo desde entonces entre los casos, demuestra que no se trataba de una lesión constante y unívoca: la *agenesia primitiva*, general ó parcial, es sólo una imperfección del desarrollo, sin alteración propiamente dicha de la substancia del cerebro; la *agenesia secundaria* es, por el contrario, una alteración de la estructura íntima con detención de desarrollo. Respecto á la alteración de estructura, consiste en quistes, en focos de reblandecimiento, etc.

La cuestión quedaba aún indecisa con estas conclusiones. En 1834, demostró Lallemand que la supuesta agenesia cerebral no era un hecho espontáneo, sino consecuencia de una *encefalitis*. Era un gran paso hacia la resolución del problema. En 1840, añadió V. Heine datos importantes á las observaciones precedentes. Por último, en 1868, Cotard, por instigación de Charcot, tuvo el mérito de recopilar bastantes hechos bien estudiados, gracias á los cuales le fue posible precisar, y en cierto modo fijar, las lesiones de todas estas encefalopatías distintas. Aunque después se ha añadido algo á su obra, nada ha cambiado ésta en lo esencial.

Las encefalopatías de la infancia son encefalitis traumáticas, focos de hemorragia, reblandecimientos, excavaciones porosas (porencefalia), esclerosis, meningitis difusas.... Podría aumentarse esta lista, porque todas las lesiones son capaces del mismo resultado clínico si recaen en un cerebro desarrollado de un modo incompleto. Como el cuadro clínico es el mismo, se esperaba, al principio, encontrar una alteración encefálica variable.

Las encefalopatías infantiles no exigirían, por lo tanto, un estudio anatómico especial y bastaría recordar la descripción hecha ya de las lesiones triviales de los hemisferios, si el cerebro del recién nacido y del niño no tuviera ciertos modos de actividad morbosa que no existen en el del adulto. Las encefalitis traumáticas y la meningitis difusas, no merecen que nos ocupemos de ellas. Citaremos sólo las placas amarillas superficiales y los quistes apoplécticos, é insistiremos, de una manera especial, sobre la porencefalia y la esclerosis lobular.

Reblandecimientos.— Poco necesita decirse de las placas amarillas superficiales que representan focos de infartos antiguos. Sus dimensiones y sus sitios son muy variables. Lo único que tienen de especial, es que las circunvoluciones inmediatas están contraídas y como dirigidas hacia el centro del reblandecimiento.

Hemorragias.— En este caso, lo mismo que en el adulto, los focos apoplécticos son cavidades de paredes y de tabiques celulosos, cuyo contenido seroso ha perdido el color sanguíneo. Estas especies de quistes son también centros de atracción para los tejidos inmediatos, y la superficie del cerebro está deprimida, contraída y arrugada.

Porencefalia.— Este nombre, de fecha reciente, inventado por Heschl, vulgarizado por Kundrat, no designa una afección de naturaleza especial, sino el resultado último de una serie de lesiones antiguas, caracterizadas por la existencia de cavidades (*porus*) que se abren como los cráteres en la superficie de

(1) Recherches sur l'agenésie cérébrale et la paralysie congéniale. Paris, 1827.



los hemisferios. Es, si se quiere, el grado superlativo de la retracción cicatricial. La porencefalia, señalada por Turner, descrita con todos sus detalles por Cotard, que cometió la única falta de no darla un nombre, se observa no sólo en los individuos que tardan bastante en sucumbir á una encefalopatía infantil, sino también en los recién nacidos y en los fetos que nacen muertos. Esto obliga á hacer una distinción.

La cavidad crateriforme, el *porus* que se hunde en la profundidad del hemisferio, llega á veces al ventrículo lateral y comunica con él. Heschl, el inventor de la palabra, daba el nombre de *porencefalia* exclusivamente á esta disposición. Se ha demostrado, al parecer, que esta *porencefalia verdadera* resulta de una detención de desarrollo, mientras que la otra (aquella en la que el *porus* no comunica con el ventrículo), es consecutiva á un proceso destructor, necrobiótico, que termina por la formación de un pseudo-quiste. Bourneville y Sollier han hecho de este asunto un estudio especial cuyas consideraciones merecen copiarse íntegras:

« Hay motivos para considerar dos formas de porencefalia: la verdadera y la pseudo-porencefalia.

» La porencefalia verdadera es resultado de una detención de desarrollo, y es, por consiguiente, congénita; la pseudo-porencefalia es consecutiva á un proceso destructor, debido según toda probabilidad á una alteración circulatoria, y sobreviene durante la vida intrauterina ó después.

» En la porencefalia verdadera comunica la depresión con el ventrículo lateral. En la pseudo-porencefalia no existe esta comunicación. Sin embargo, esta falta de comunicación no tiene un valor absoluto, porque es de suponer que el proceso necrobiótico pueda destruir por completo la substancia del cerebro hasta el ventrículo lateral, y establecer así una extensa comunicación con él.

» La disposición de las circunvoluciones tiene, por el contrario, mayor importancia. En la porencefalia verdadera están dispuestas de manera que irradian del *porus*, en el que penetran. En la pseudo-porencefalia, por el contrario, las circunvoluciones están cortadas de un modo irregular, y las partes que han sido respetadas no sufren cambio alguno en su dirección.

» La forma de la depresión es distinta en ambos casos; en la porencefalia verdadera se ve una especie de infundibulum, algunas veces una simple hendidura ó un orificio casi circular. En la pseudo-porencefalia existe una extensa excavación abierta, cuyas paredes, en vez de estar formadas por las circunvoluciones, están constituidas por la substancia blanca, tapizada por la membrana de un pseudo-quiste adherida de un modo íntimo.

» A pesar de la extensión relativamente mucho más considerable de la *pseudo-porencefalia*, los fenómenos psíquicos son bastante menos marcados que en la porencefalia verdadera, que va acompañada casi siempre de idiotismo completo» (1).

Debe añadirse á las conclusiones de Bourneville y Sollier la observación siguiente, hecha ya por Kundrat: la lesión porencefálica, congénita ó adquirida, se halla siempre en relación íntima con un territorio arterial. Esto equi-

(1) Bourneville et Sollier, Contribution à l'étude de la porencéphalie et de la pseudo-porencéphalie, Recherches clin. et théor. sur l'épilepsie, l'hystérie et l'idiotie. Paris, 1891.

vale á decir que la lesión primitiva es siempre de origen vascular. Es fácil comprender que la porencefalia adquirida, la que resulta de un proceso necrobiótico por hemorragia ó reblandecimiento, represente el término final de una retracción cicatricial. Respecto á la porencefalia verdadera, la de detención de desarrollo, es lógico también admitir una influencia vascular, con la diferencia de que las partes que faltan, en vez de haber desaparecido por necrobiosis, jamás se han desarrollado: falta su arteria nutricia, y la substancia que podría nutrir esta arteria es sustituida por un *vacío*. El vacío es casi siempre relativo; es decir, que la cavidad no equivale en capacidad á la masa de substancia nerviosa sustraída al régimen circulatorio. Lo que la llena en parte es una producción gliomatosa adyacente y subyacente á su pared. Conviene manifestar que la gliomatosis de que se trata, se asemeja por completo á la de los gliomas primitivos. El tejido de neuroglia sufre en ocasiones una osificación parcial (1). En resumen, la porencefalia, verdadera ó falsa, es consecutiva siempre á un vicio circulatorio; y en clínica produce casi las mismas consecuencias, porque impide el desarrollo de órganos destinados á ciertas funciones, ó los destruye una vez desarrollados.

Respecto á la disposición diferente de las circunvoluciones en la pseudo-porencefalia y en la encefalia verdadera se comprenderá haciendo una comparación que creemos exacta. En la pseudo-porencefalia, la lesión adquirida obra sobre la corteza del cerebro como un parásito sobre la envoltura de un fruto maduro. El fruto picado no pierde su forma general y la nutrición sólo se perturba en la superficie. La película superficial y las partes subyacentes están alteradas sólo en los límites en que han ejercido su influencia el parásito y sus secreciones. El cerebro, en la porencefalia verdadera, es como un fruto picado mucho antes de madurar. Si siguen desarrollándose todas las partes que rodean la picadura, se contraen en infundibulum hasta la cavidad del núcleo central y forman pliegues cicatriciales convergentes, cuyo centro corresponde al punto picado. En otros términos, el *porus* superficial comunica con el ventrículo lateral, mientras que queda separado de él cuando la lesión se produce después de haberse formado una masa suficiente de parénquima.

**Esclerosis lobular primitiva.** — La esclerosis cerebral es una lesión de la primera infancia, tal vez desarrollada ya durante la vida intrauterina (*encefalitis congénita* de Virchow). Suele interesar los dos hemisferios, pero predomina casi siempre en uno de ellos, y en este caso último, se extiende por una superficie extensa.

La *substancia cerebral* está endurecida, sobre todo, en la superficie donde tiene la consistencia de un cuero coriáceo, ó también de un tejido cartilaginoso (*induración cartilaginosa* de Cruveilhier). Las circunvoluciones están adelgazadas, contraídas, como arrugadas por cicatrices profundas. Pero, en conjunto, nada se modifica hasta el extremo de variar la topografía normal. Al contrario, se encuentran en su sitio de costumbre las cisuras y los surcos, los lóbulos y los pliegues. Apenas si está alterada en algunos casos el color de la superficie. Es por lo general más clara y recuerda el matiz del tejido de la esclerótica. Cuando está afectado sólo uno de los dos hemisferios, toda la diferencia consiste en la

(1) Th. Zacher, Arch. f. Psych., XXI, 38



disminución de volumen del lado enfermo: circunvoluciones, pedúnculos, túberculos mamilares, cuerpos opto-estriados, pedúnculos cerebrales, etc., todo está atrofiado, pero con la variedad de atrofia que en nada cambia el aspecto general. El hemisferio esclerosado puede, por ejemplo, estar disminuido en un cuarto ó en un tercio de su diámetro mayor; todas las partes constituyentes han sufrido, por lo tanto, una disminución proporcionada.

Haciendo un examen más minucioso, se observa algunas veces que las circunvoluciones arrugadas y endurecidas están también sembradas de pequeñas depresiones punctiformes « que recuerdan por completo el aspecto de la madera carcomida » (Pozzi).

No es rara la esclerosis unilateral repartida de una manera uniforme por todo un hemisferio. Sin embargo, es más común ver esta lesión, idéntica en absoluto á la precedente, en cuanto á su naturaleza, localizarse en un lóbulo ó en un grupo de circunvoluciones. Se observará, por ejemplo, una esclerosis limitada al lóbulo occipital ó al frontal ó á las circunvoluciones rolándicas; se deduce, al parecer, de esta repartición, que el proceso inicial, misterioso aún, que origina la esclerosis, depende de un trastorno circulatorio (Marie). En efecto, cada uno de estos territorios está regado por una arteria especial. Richardière ha hecho una observación que aboga en el mismo sentido: cuando la esclerosis es bilateral y parcial, los departamentos atrofiados son simétricos (lóbulos frontales, esfenoidales, temporales). Sabida es la frecuencia con que las alteraciones corticales se hacen simétricas bajo la influencia de obstáculos circulatorios que ocupan tal ó cual punto del polígono de Willis.

El microscopio demuestra que la lesión fundamental de la esclerosis del cerebro es resultado de una proliferación difusa de la neuroglia con disminución del número y del volumen de los tubos nerviosos (Strümpell, Chaslin).

Como la neuroglia hace el gasto del proceso, es natural que se encuentren en superabundancia sus elementos constitutivos, es decir, células ramificadas, cuyos núcleos son más densos y más compactos que en estado normal. El estroma de este tejido neuróglia es más compacto y en su mallas se descubren, en número variable, los cuerpos granulosos característicos de toda degeneración verdadera.

En los cortes, examinados con un aumento débil, se distinguen bandas de tejido espeso, análogas á haces conjuntivos gruesos y ondulados. Estas bandas al retraer la superficie de la corteza le dan el aspecto de la piel de zapa (1).

Además de la lesión esencial de la neuroglia, han observado la mayoría de los anatomo-patólogos alteraciones vasculares que interesan sobre todo los pequeños capilares, y consisten en un espesor de sus paredes con multiplicación de sus núcleos y una adherencia más íntima de su túnica á las prolongaciones de las células neuróglia. La retracción de todo tejido cicatricial, entraña el aumento de volumen de los espacios peri-vasculares. En este caso están dilatadas las vainas linfáticas y los cuerpos granulosos se acumulan en más ó menos cantidad en su abertura (Jendrassik y Marie). A causa de la retracción parecen más abundantes los capilares, porque su número absoluto queda invariable para una masa más limitada. Estas lesiones de los vasos, y sobre todo la

(1) Pilliet, *Tribune médicale*, 1890, p. 310.

dilatación de sus vainas, tienen una importancia de primer orden á causa del papel que se les quiere hacer desempeñar hoy en la patogenia de las esclerosis cerebrales.

Todo esto se refiere lo mismo á la esclerosis de la substancia gris que á la de la blanca. Pero si se estudian por separado y con detenimiento, cortes de la corteza y del centro oval, se adquiere la seguridad de que la primera se afecta de un modo más profundo y que sus lesiones son mucho más características; en otros términos, que son primordiales, y que las de la substancia blanca son, según toda probabilidad, posteriores en fecha y de orden secundario (Marie).

En la substancia gris cortical, la lesión principia por una opacidad de la neuroglia en contacto con los capilares, cuyas vainas están llenas de leucocitos. Este aspecto especial de la neuroglia gana de etapa en etapa las partes adyacentes. Pero conviene manifestar que el sitio de origen de estos foquillos iniciales, corresponde al intervalo que existe entre la primera y la tercera capa de Meynert, hacia la unión de la primera con la segunda, que es donde se observa con más claridad, en su principio, la dilatación y la repleción de la vaina peri-vascular.

Respecto á las células de la corteza, lo que domina es su atrofia pura y simple; de piramidales se hacen fusiformes, oblongas y se reducen progresivamente á la nada; desaparecen. Su falta es notable en las regiones, como los lóbulos frontal y paracentral, la circunvolución del hipocampo, donde son abundantísimas en estado normal.

La influencia morbosa de las meninges es de tercer orden. Quedan indiferentes mientras la esclerosis es poco acentuada. Sus modificaciones de aspecto, de espesor, de constitución, no principian á manifestarse hasta que empieza á retraerse la capa del hemisferio.

La patogenia del proceso anatómico de la esclerosis es bastante oscura. Sin embargo, resulta de ciertas observaciones que, en el conjunto de las circunvoluciones atrofiadas, quedan siempre una ó más en las que la lesión presenta el máximo de intensidad, como para indicar que el foco inicial se encuentra allí. La lesión va disminuyendo de un modo progresivo alrededor; la atrofia se hace invasora por propagación insensible. La invasión secundaria, más ó menos difusa, puede ser de larga duración. La prueba es la presencia de cuerpos granulosos, que infiltran regiones muy distantes del foco original, cuando éste no contiene dichos cuerpos. Sabido es que los cuerpos granulosos son siempre contemporáneos de la lesión primitiva.

La invasión lenta y progresiva que hace de la esclerosis cerebral una enfermedad crónica entre todas, explica ciertos síntomas tardíos que se estudiarán después.

La opinión de Jendrassik y Marie, que atribuyen á una lesión peri-vascular el proceso de las esclerosis lobulares primitivas, no es, según Strümpell, aplicable á todos los casos. Debe considerarse la esclerosis cortical como la más frecuente consecuencia de una inflamación primitiva aguda de la substancia gris de las circunvoluciones, análoga á la que caracteriza la polio-mielitis. Por consiguiente, el nombre que mejor la conviene es el de polio-encefalitis primitiva aguda; pueden invocarse muchos argumentos en favor de la asimilación.