

La clínica y la etiología la confirman mejor aún. Jendrassik y Marie, han admitido esta opinión, en un trabajo contemporáneo al de Strümpell, sin llevar al exceso la adaptación demasiado esquemática de la polio-encefalitis aguda infantil á la polio-mielitis. Dos casos más recientes de Strümpell, relativos á la misma polio-encefalitis del adulto, son de interpretación aún más discutible.

Lesiones secundarias.— Toda lesión cerebral definitiva de naturaleza igual á la que se produce en el recién nacido ó en el niño, determina alteraciones secundarias en la totalidad del neuro-eje; trátese de esclerosis lobular primitiva, de reblandecimiento, de hemorragia, de meningo-encefalitis, la consecuencia fatal es siempre una detención de desarrollo de las partes próximas al foco inicial, presentándose en seguida la degeneración descendente; pero hay en esta evolución del proceso morboso algo especial, debido á que el cerebro no está aún formado por completo. La extensión é importancia de estas lesiones secundarias, son mayores en este caso que en el adulto, y es indispensable señalarlas una á una. Sólo así se llega á comprender la significación de los síntomas.

Cerebro propiamente dicho.— Las lesiones primitivas que hemos enumerado producen la esclerosis ó una atrofia progresiva de las regiones adyacentes, lo mismo en profundidad que en superficie. Cuanto más rudimentario es el cerebro, más pronunciada es esta atrofia. Hemos visto ya cómo el aspecto exterior de la cavidad cortical, en la porencefalia, permite conocer si el foco primitivo es congénito ó adquirido (Kundrat, Bourneville, Sollier). Pero la esclerosis no se extiende sólo por la corteza á la manera, por decirlo así, de una mancha de aceite: gana la profundidad y, por un trabajo incesante de degeneración, la cápsula interna y los núcleos grises centrales. En la cápsula interna, y más bajo aún en la región piramidal de la protuberancia y por último, en la pirámide bulbar misma, esta degeneración es poco importante, idéntica á la de toda lesión destructora de los centros corticales «psico-motores». En los núcleos grises centrales el trabajo de degeneración es, por el contrario, especial en absoluto. Se caracteriza por la misma tendencia atrófica complicada con desorganización de las fibras de mielina: la prueba más evidente es que se encuentran en los cuerpos opto-estriados, cuerpos granulosos, muchos años después del principio aproximado de la enfermedad.

Cuerpos opto-estriados.— La consecuencia de esta transformación lenta é incesante de las partes profundas se manifiesta á simple vista por una disminución de volumen de la capa óptica y de los cuerpos estriados, proporcionada á veces á la atrofia de las circunvoluciones. Pero Richardière ha observado que la esclerosis secundaria de los núcleos grises es inconstante, sin que sea posible precisar las condiciones que la favorecen. Según este autor, la atrofia de los cuerpos opto-estriados jamás existe aislada; es siempre consecutiva ó está asociada á la de la corteza. Este hecho concuerda de un modo singular con la hipótesis de Strümpell, referente al origen *cortical* de las encefalitis de la infancia.

Cavidades ventriculares.— Cuando se hallan atrofiados los núcleos grises centrales, los ventrículos están dilatados: dilatación indudablemente relativa, puesto que la totalidad del hemisferio se halla disminuída de volumen.

Cerebelo.— Vulpian y Turner han sido los primeros que han observado que

la esclerosis lobular unilateral con atrofia del hemisferio, está complicada en la mayor parte de los casos con atrofia del lóbulo cerebeloso del lado opuesto. Han observado, comprobado y confirmado este hecho, Charcot, Cotard y todos los autores que han examinado las preparaciones anatómicas de esclerosis cerebral infantil. No se trata de una hemiatrofia sin importancia, sino de una disminución de volumen, tal como el peso del hemisferio cerebeloso del lado opuesto á la lesión cerebral puede estar reducido en un 50 por 100. Aunque la regla sea muy general, tiene excepción: Marie y Jendrassik han observado la atrofia del hemisferio cerebeloso del mismo lado que el hemisferio cerebral. En estas dos clases de casos no se sabe, hasta ahora, á qué mecanismo anatómico ó fisiológico conviene atribuir la lesión cerebelosa.

Los *pedúnculos cerebrales*, la *protuberancia*, el *bulbo raquídeo*, la *médula espinal* no presentan más lesiones que las señaladas como resultado de la degeneración secundaria. Conviene, no obstante, advertir que no es sólo la esclerosis descendente del *hacercillo piramidal* la que produce la atrofia de todas estas partes. La disminución de volumen es general. Interesa toda la médula, en la mitad opuesta á la lesión cerebral; pero afecta también — se ignora en virtud de qué ley trófica — todos los órganos periféricos de la *hojilla blastodérmica* media de este lado: *los huesos, los cartílagos, los ligamentos, los tendones, los músculos, todo está atrofiado*; y para todos estos

órganos como para la médula misma, la disminución de volumen, el acortamiento de los miembros, son tanto más pronunciados cuanto más antigua es la lesión cerebral. El cráneo, la cara, la cavidad orbitaria y á veces también el globo ocular del lado de la parálisis, se hallan detenidos en su desarrollo; por lo menos, hay en todas las partes similares del lado sano un retardo que es permanente. La conformación craneana, sobre todo en la variedad clínica llamada *enfermedad de Little*, es del todo característica, cráneo «en forma de barco» y frente «olímpica» (Fournier) (fig. 48). Puede decirse que no se trata más que de un retardo del desarrollo, puesto que en la constitución íntima de los tejidos no hay ninguna verdadera lesión que merezca ser notada.

Todo lo que precede es relativo á la variedad *hemipléjica*, es decir, á la que depende de una encefalopatía unilateral. Las consecuencias son muy diferentes cuando la encefalopatía es bilateral, cuando los dos hemisferios se hallan atacados de esclerosis cortical ó meningitis crónica. Entonces la degeneración secundaria es doble, produce la *hemiplegia* doble, y todas las detenciones de desarrollo comprobadas, en la forma precedente, en la mitad del cuerpo, opuesta á la lesión hemisférica, existen en ambas mitades. A esta localización bilateral son debidas las *diplecias*.

En fin, cuando los focos de encefalopatías están diseminados, ya en un hemisferio, ya en los dos, la detención del desarrollo de la periferia se hallan también diseminados; en todo caso, sólo son muy pronunciados cuando la región *rolándica* está más ó menos gravemente comprometida.

SÍNTOMAS.— Cualquiera que sea la forma anatómico-patológica de la ence-



Fig. 48. — Cráneo en forma de barco y frente olímpica.

falopatía, la evolución general de los síntomas es siempre, poco más ó menos, la siguiente :

Desde el nacimiento, ó en el curso de la primera infancia, véanse sobrevenir accidentes agudos caracterizados por agitación, fiebre, náuseas, y vómitos; estado que dura de uno á dos días ó de una á dos semanas, y que ordinariamente va complicado de convulsiones cuya característica, según Strümpell, es el estar localizada primero en las extremidades, y generalizarse después. La afasia aguda de que se trata es pasajera, sucediéndole una fase de curación aparente; ésta tiene una duración que varía de algunos días á algunas semanas, y entonces se ve aparecer de pronto una debilidad parálitica, unas veces limitada á un miembro, otras en una mitad del cuerpo, y otras á todos los músculos en general.

El período agudo febril, por frecuente que sea, no es constante, pudiendo, en el recién nacido en particular, faltar por completo. De pronto, la enfermedad se confirma por la parálisis, que nada hacía prever; además, la parálisis ó su equivalente espasmódico existían ya desde el nacimiento en un gran número de casos, aun cuando no puede comprobarse, según dice Little, antes de la edad en que el niño ensaya dar sus primeros pasos. Además, aun suponiendo que un conjunto de fenómenos agudos marque necesariamente el principio de la encefalopatía, jamás estaremos autorizados á admitir *a priori* que estos fenómenos se hayan manifestado en el curso de la vida intrauterina.

Las variedades clínicas más comunes son: la *hemiplegia espasmódica*, la *hemiatetosis*, la *hemiplegia coréica*, la *atetosis doble*, la *corea espasmódica*, la *paraplegia espasmódica*, y, en fin, el *idiotismo* combinado ó no con las variedades precedentes.

Todos estos tipos tienden á confundirse unos con otros de una manera insensible; pero cada uno de ellos se halla á veces tan perfectamente definido, que no es posible trazar un cuadro esquemático.

Hemiplegia espasmódica de la infancia. — Precedida ó no del período febril, en el cual insiste Strumpell, la evolución de la hemiplegia espasmódica va marcada desde el principio por ataques epilépticos. Estos difieren de la epilepsia verdadera, por su predominio sobre los lados de la hemiplegia futura, por su localización inicial en las extremidades, por su generalización consecutiva, por su carácter sub-intrante que constituye un verdadero ataque epiléptico con elevación de la temperatura central (Bourneville y Vuillamier). Todo esto, por lo demás, no es rigurosamente constante. Las convulsiones pueden hallarse circunscritas á un solo miembro ó faltar por completo; pero lo que más caracteriza la enfermedad, es la aparición repentina de una hemiplegia floja. Cuando se verifican los ataques, la hemiplegia se manifiesta inmediatamente después que el niño recobra el sentido; pero á veces, sólo es aparente después de una serie de varios ataques.

En general, la hemiplegia es total, es decir, que afecta los dos miembros y la mitad de la cara. Es raro que sea completa, es decir, que la impotencia funcional no es absoluta, y, por consiguiente, de igual intensidad para ambos miembros y la cara: en el miembro superior es donde presenta su máximo. En dicho miembro, el grupo de músculos radiados se halla, por lo general, más atacado que los demás. En el miembro inferior, lo es el grupo del ciático

poplíteo externo. Puede establecerse, como regla, que la raíz de los miembros está siempre menos paralizada que sus extremidades, como sucede comunmente en las hemiplegias de origen cortical. En la cara, la hemiplegia es siempre menos acentuada de lo que pudiera hacer suponer *a priori* la lesión hemisférica de los centros motores del rostro. Téngase en cuenta que no se trata más que de una parálisis del facial inferior. La participación del hipogloso, es invariablemente muy limitada.

El período de hemiplegia floja, apenas pasa de quince días, al cabo de los cuales los reflejos tendinosos empiezan á exagerarse. El clonus del pie provocado aparece, y el enfermito entra en el período de hemiplegia espasmódica, que es definitivo é incurable, y no difiere en nada de la hemiplegia de los adultos, en cuanto á sus caracteres generales; pero sí se diferencia por las particularidades siguientes:

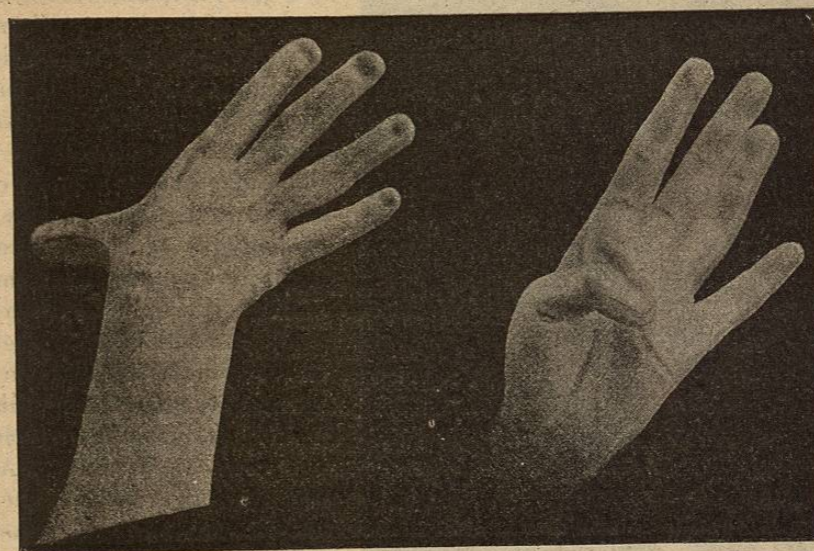


Fig. 49. — Actitudes atetósicas de las bailarinas javanasas.

Las deformidades debidas á las contracturas, son sumamente pronunciadas. El antebrazo está doblado sobre el brazo; la mano muy doblada sobre el antebrazo en pronación exagerada; los dedos, doblados sobre la palma de la mano ó muy extendidos, en actitudes que recuerdan las de las manos de las bailarinas javanasas. En el miembro inferior, la rodilla está también ligeramente doblada, y el pie en actitud de varus equinus con tendencia á la luxación del astrágalo. Pero lo que es también muy especial, es la atrofia general del lado hemipléjico, tanto en los miembros como en la cara, con el predominio ya indicado para el miembro superior. Esta atrofia, suficientemente definida á propósito de la anatomía patológica, añade al cuadro clínico de la hemiplegia espasmódica infantil su rasgo más culminante.

Los trastornos de la sensibilidad en ésta, como en las demás formas, son insignificantes. La contractura es á veces dolorosa, y afecta los caracteres del

calambre. Fuera de esto, y sólo en un pequeño número de individuos, se comprueban anestias en placas (Hirt).

Hemiatetosis. — En la encefalopatía infantil es donde la atetosis se presenta más conforme con la descripción que hemos dado de la atetosis en general (véase más atrás), con la única particularidad de que se halla limitada á una de las mitades del cuerpo (1).

Constituye un síntoma más de la hemiplegia. Sin embargo, debemos hacer notar que la inestabilidad muscular, propia de la atetosis, es incompatible con

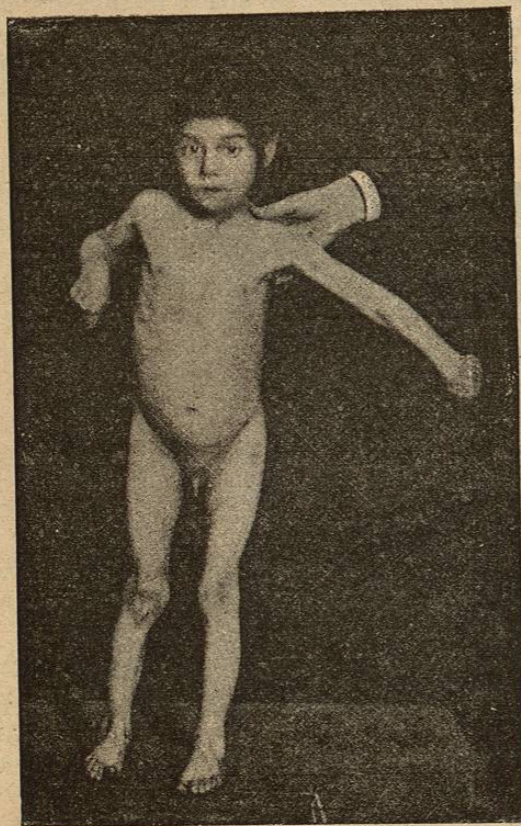


Fig. 50. — Hemiatetosis.

el estado permanente de contractura. En otros términos, para que la hemiplegia espasmódica infantil sea un grado variable de atetosis, es necesario que el espasmo de los músculos paralizados sea sólo relativo, y que permita en cierta medida una movilidad más ó menos grande de las articulaciones. La figura 50 da una idea muy exacta de esta condición indispensable. Hay casos en que la contractura se halla hasta cierto punto mitigada por la atetosis, y en los mismos casos se comprueban siempre una exageración de los reflejos menos pronunciada que en la hemiplegia exclusivamente espasmódica. Además, puede decirse que la atrofia muscular en sí, es tanto menos pronunciada, cuanto mayores son los movimientos atetósicos. Pero siempre, cualquiera que sea el grado relativo de la contractura y de la atetosis, la una por relación á la otra, es preciso atribuir á ambas el mismo proceso encefalopático. La diferencia de localización es la que predomina aquí, como en cualquiera otra circunstancia, y sólo por ella puede explicarse las intensidades proporcionales de la hemicontractura ó de la hemiatetosis en las encefalopatías infantiles. Admítase, en general, que la contractura es producida por lesiones primitivas ó secundarias del hacecillo piramidal, mientras que la hemiatetosis es consecuencia de lesiones adyacentes á este hacecillo, sobre el cual ejerce una acción irritante. Esto nos lleva á estudiar los casos en los cuales las lesiones cerebrales

(1) Huét, Thèse de Paris, 1889.

no ejercen más que una acción irritante sobre el hacecillo piramidal y que pertenecen á la historia de la atetosis simple sin contractura propiamente dicha.

Después de un principio ordinario (fiebre, convulsiones, etc.), los enfermitos presentan movimientos de atetosis, sin parálisis verdadera, sin contractura, sin exageración de los reflejos y sin atrofia, no distinguiéndose de la atetosis verdadera más que por su localización unilateral. Otro tanto puede decirse de la hemicorea, en lo que hace relación á la hemiplegia de la infancia, pero cuya existencia formal ha sido señalada por algunos autores. La brusquedad de los movimientos, su amplitud, el hecho de que estos movimientos en vez de hallarse limitados á los dedos y á la muñeca se efectúan á expensas de los grandes segmentos del miembro, basta ordinariamente para diferenciar la hemicorea de la hemiatetosis. Pero si las diferencias son á veces muy marcadas, no lo son menos las analogías, y en la práctica nos vemos muy á menudo bien embarazados para pronunciarnos en un sentido ú en otro. Cierto es que la hemicorea y la hemiatetosis en las encefalopatías infantiles no dependen del mismo proceso, ó cuando menos de la misma localización. Por otra parte, es imposible no reconocer las grandes afinidades de estos dos síndromes que se combinan en proporciones tan iguales y de una manera tan íntima, que en verdad no se sabe de cuál de ellas se trata. La dificultad es tanto mayor—hasta puede decirse insuperable— que no es raro verlas alternar ó desaparecer definitivamente para ser reemplazada por la otra.

Atetosis doble.—Bien poco tenemos que añadir al síndrome cuya descripción hemos ya hecho de una manera general, y cuya historia, casi toda, hemos tomado de la encefalopatía atrofica de la infancia. Todos los músculos regidos por el hacecillo piramidal se hallan en un estado permanente de contracción ó de semi-contracción animados de movimientos espontáneos, rígidos, lentos, incesantes, que se exageran al ejecutar movimientos voluntarios. Los músculos de la cara están contraídos y movibles, de donde resulta un gesto variable según su grado, pero invariable en su tipo. Agréganse á esto contracciones pasajeras que se producen con cierta lentitud y que, sobreviniendo en los músculos ya contraídos, no transforman el aspecto anormal del rostro, sino que la aumentan, por así decirlo, de una manera intermitente. En los enfermos de atetosis doble, las atrofias se hallan reducidas á su más simple expresión, y es necesario buscarla para notar su existencia. Concíbese que una lesión hemisférica doble ó simétrica que no interese las regiones próximas del hacecillo piramidal, sino el piramidal mismo, dé origen á la atetosis doble. Una lesión análoga producirá la corea crónica.

La única diferencia de la corea crónica doble y de la atetosis doble, consiste en el carácter de los movimientos involuntarios propios de cada uno de estos dos síndromes. Sabido es que en la corea son bruscos, amplios, paroxísticos; muchas veces la cara es respetada. Los trastornos intelectuales son casi siempre muy pronunciados.

Algunos autores han sostenido que la atetosis doble y la corea crónica doble, á pesar de sus afinidades de origen, se diferenciaban esencialmente una de otra por algunos caracteres tan marcados, que era imposible la confusión. Huet, por ejemplo, ha insistido en la falta de contractura de la corea crónica

ca (1), en la rareza de las sacudidas de los músculos de la cara, etc., y si así sucede en la generalidad de los casos, no puede negarse que estas diferencias son á menudo muy poco acentuadas. El próximo parentesco, la identidad de naturaleza de la corea crónica — sobre todo cuando afecta la tendencia espasmódica — y con atetosis doble, es bien positiva. Ross, Gowers, Richardière y especialmente Audry (2), en una erudita monografía han tratado de estudiarla. Sigm. Freud, por ejemplo, ha señalado una variedad clínica, á la cual dió el nombre de hemiparexia coréica. En fin, Hallion ha observado la fusión de estos dos síntomas, corea y atetosis, en un estado de combinación tan perfecta que no debiera llamársele de otro modo que síndrome atetoso-coréico.

Diplegias espasmódicas.—Con este nombre se designan las parálisis bilaterales y que van acompañadas de contracturas, sobrevenidas, ya desde el nacimiento, ya en los primeros días ó primeros años de la vida, bajo la influencia de lesiones piramidales simétricas.

Después de todo lo dicho, se puede abarcar con una sola ojeada el aspecto general de estos estados espasmódicos y su mecanismo patogénico.

La naturaleza de la lesión parece que es indiferente. Su localización crea las variedades clínicas. Una doble lesión de la zona rolándica da origen á una doble hemiplegia espasmódica; una doble lesión del lóbulo paracentral produce una doble parálisis del miembro inferior. De aquí resultan hasta el infinito diferencias de localización en uno y otro hemisferio, agregándose á la parálisis espasmódica fenómenos atetósicos ó coréicos de importancia variable.

Little fue el primero que en 1862 insistió en las formas clínicas de las diplegias espasmódicas y el que indicó la etiología (3) en un trabajo «de la influencia del parto anormal, del parto difícil, del parto prematuro y de la asfixia de los recién nacidos sobre el estado físico y mental del niño». Para no hablar más que del estado físico, la diplegia es el síndrome característico. Pero esta diplegia tiene maneras de ser muy diferentes. Little señala la hemiplegia espasmódica doble y la corea congénita crónica ya estudiadas, y añade la contractura generalizada y la contractura parapléjica. Freud, á quien se deben importantes investigaciones acerca de este punto, ha confirmado hace muy poco la exactitud de la clasificación de Little, y considera todas estas modalidades sintomáticas como íntimamente asociadas en su proceso patogénico.

Contractura generalizada.—Se trata de una afección que á primera vista parece que se identifica con la hemiplegia espasmódica doble. La rigidez ocupa los cuatro miembros desde el nacimiento, predominando en los inferiores; los reflejos tendinosos se hallan exagerados, el clonus del pie es muy intenso, el estrabismo frecuente, no siendo raro el nistagmus. Las convulsiones son comunes, al menos en los primeros días; después son en absoluto excepcionales. Cuando el niño empieza á crecer y á hacer uso instintivamente de sus miembros se nota entonces que está *un poco paralizado*, y en esto consiste la diferencia de la contractura generalizada y de la hemiplegia doble. El estado espasmódico de los miembros superiores tiende á disminuir poco á poco y á veces no queda más que una señal inapreciable. Meses después, cuando el

(1) Huet, *Chorée chronique*, Thèse de Paris, 1889.

(2) J. Audry, *L'athétose double et les chorées chroniques de l'enfance*, Paris, 1892.

(3) *Revue neurologique*, 1893, p. 315.

niño debiera ya andar, se compueba que no se decide, no es espontáneamente impulsado á hacerlo como los de su edad, en una palabra, está atrasado, pero no es tanto la causa la impotencia funcional de los músculos, como la pereza cerebral (*impairment of volition*, Little). También aprende tarde á hablar, habla mal, oye mal....., es un niño muy atrasado. Y sin embargo, la enfermedad tiende cada día hacia la curación, una curación incompleta, sobre todo en razón á que los miembros inferiores conservan fatalmente en cierto grado su contractura inicial.

Contractura parapléjica.—Localizada á los miembros inferiores, la contractura afecta los caracteres de este síndrome tan especial al que Erb y Charcot han dado el nombre de *paraplegia espasmódica* y *tabes dorsal espasmódica*. Los niños no aprenden á andar hasta los cuatro ó cinco años; su marcha es espasmódica con doble pie bot, adducción, flexión y rotación hacia adentro de los muslos; los reflejos tendinosos son muy exagerados; y en la posición sentada las piernas tienden á separarse espontáneamente del suelo. A veces se nota espasmo de la cara, de los globos oculares y de la glotis misma. «La mayor parte de los enfermos parecen algo estúpidos y no aprenden á hablar hasta los dos ó seis años;

sin embargo, no carecen de inteligencia y son aprovechados en el colegio. Lo que resulta defectuoso en ellos no es la inteligencia, es más bien un estado espasmódico que dificulta el juego de los músculos de que la inteligencia hace uso para expresarse» (1).

La contractura parapléjica ya sea primitiva, ya secundaria á otra generalizada, tiene menos tendencia á curar que la contractura de los miembros superiores. La falta de parálisis verdadera que se ha observado en algunos casos, no basta para diferenciarla de las paraplegias verdaderas con estado espasmódico que las encefalopatías infantiles pueden engendrar.

Los tipos morbosos que acaban de ser enumerados, se hallan todos íntimamente unidos por su modo de origen y de desarrollo. Poco importa que en el uno el espasmo domine, que en el otro lo sea la parálisis, que en un tercero la inestabilidad muscular sea la preponderante. Si cada una de las variedades descritas, presenta á veces la pureza de



Fig. 51. — Enfermedad de Little.

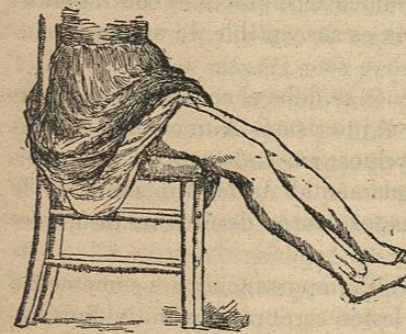


Fig. 52. — Enfermedad de Little, posición sentada.

(1) Pierre Marie, *Dict. encycl. des Sc. méd.*, 4^o sér., t. XIII, p. 233.