

estos aparatos de manera que ofrezcan el mayor grado de blandura que sea compatible con el papel que tienen que llenar; mas como el objeto de esta blandura es disminuir en lo posible los nocivos efectos que sobre los tejidos determina la presión ó el contacto de la pieza protésica, entre los que se halla el agrandamiento de la fisura, se podría conseguir este fin haciendo que la parte del aparato que se aplica inmediatamente sobre ésta fuera de goma blanda ó estuviera revestido de una capa de esta substancia, y que el resto del aparato tuviera toda la consistencia que fuera precisa, cuyo detalle le creo de muy fácil realización.

Con los niños que tienen las malformaciones que nos han ocupado, hay que observar ciertas precauciones referentes al género de vida. Los que presentan labio leporino complicado con fisura de la bóveda palatina ó solamente esta última, debe dárseles la leche—en el caso de que no dieran favorable resultado los recursos que he recomendado antes—, introduciendo la cuchara hasta cerca del istmo de las fauces, para que pase al momento á la faringe; porque si no, al querer deglutir el niño es llevada la leche á las fosas nasales; y aun considero preferible un pistero de agujero muy fino, porque es más cómodo y eficaz; pero empléese pistero ó cuchara, se pondrá al niño de lado para que resbale la leche por la cara interna del carrillo y por la superficie de la amígdala, llevando al efecto la punta del pistero hasta cerca del pilar anterior; porque si se colocara al niño en decúbito supino y se echara la leche sobre la cara dorsal de la lengua, podría penetrar en la laringe y causar los accidentes consiguientes. En caso necesario, se apelará á la alimentación por medio de la sonda de goma blanda introducida en el esófago. Además, á los niños que tienen labio leporino se les pondrá, al sacarlos á la calle, una especie de tapabocas holgado, de tela clara, si el tiempo lo exige, con el fin de preservar su aparato respiratorio de la acción demasiado brusca del frío y de la humedad.

#### **Meningo-encefaloccele congénito.**

Se entiende por *meningo-encefaloccele* la salida de cierta porción de las meninges y del encéfalo, reservándose la denominación de *meningocele* para la hernia de las meninges, y la de *encefaloccele* para la del encéfalo exclusivamente. Adopto, pues, el primer nombre por ser el más comprensivo, pero estudiaré las tres variedades de ectopia, y le

agrego el vocablo *congénito* para diferenciarle del *adquirido*, cuyo estudio no corresponde á la Pediatría. Esta malformación ha recibido también los nombres de *exencefalia*, *cefaloccele congénito* y *espina bifida craneal*.

CONCEPTO ETIOLÓGICO-PATOGÉNICO.—No seguiré, en el estudio de las causas, la división que de ellas se ha propuesto en *embrionarias* y *fetales*, porque el dato cronológico, aunque de importancia indudable, no dice tanto á la razón como la consideración de mecanismo patogénico; por lo que conceptúo preferible agruparlas en dos clases, fundadas en la naturaleza de las influencias en cada una de ellas comprendidas: *causas morbosas* y *anomalías de desarrollo*.

Las causas de índole patológica pueden ser: ya una hipertrofia circunscrita de las vesículas cerebrales primitivas, la cual, formando prominencia, impide el completo desarrollo del esqueleto membranoso del cráneo y después la osificación en el sitio que ella ocupa, teoría que ha sido formulada por Berger para explicar la aparición de los encefalocelos, ó por lo menos de muchos de ellos; ó bien, como cree Spring, se encuentra la causa representada por una hidropesía limitada, que si radica en la aracnoides producirá la perforación del tejido óseo del cráneo en el punto correspondiente, luego la ectopia meníngea y más tarde de una parte del cerebro ó del cerebelo; y si asienta en una de las cavidades ventriculares, da lugar á la ectopia de la porción de substancia encefálica distendida por la serosidad ventricular después de haber desgastado la pared craneal en el punto correspondiente.

El segundo orden de causas, ó sean las anomalías de desarrollo, ha sido también objeto de diversos pareceres.

Leriche opina que este proceso es debido á un defecto de soldadura de las vértebras encefálicas.

Geoffroy Saint-Hilaire creía que no son las meninges ni el encéfalo los que abandonan la cavidad craneana ya existente, sino que permanecen en el lugar de su producción, pero forman prominencia y se hallan mantenidas en el exterior, por lo cual sirven de obstáculo al posible desarrollo de las partes destinadas á cubrirlas, y atribuye la causa primera de semejante perturbación formadora á adherencias del amnios y de las vesículas cerebrales primitivas.

Daraste refiere esta malformación á una suspensión que sufre el amnios en su desarrollo, el cual ejerce presión sobre la vesícula encefálica.

Según Talko, es debida á una osificación precoz de ciertas suturas, lo que obliga á las meninges y al encéfalo á salir por otros sitios no osificados todavía.

Klementowsky, por el contrario, opina que el origen se halla en una osificación retardada é irregular de los huesos craneales.

Realmente, la determinación del procedimiento patogénico de este proceso, lucha, entre otros obstáculos, con el representado por lo deficiente de nuestros conocimientos respecto de la embriogenia del encé-

falo; pero aun cuando no se pueda dar á la interpretación toda la latitud deseable, sí se la puede dar un alcance bastante satisfactorio.

En efecto, ambos órdenes de causas son aceptables, porque los dos pueden explicar el fenómeno cumplidamente. Lo capital del proceso, desde el punto de vista objetivo, hállese representado por la salida de una porción de las meninges, ó de éstas y del encéfalo, á través de un orificio de la caja craneal, cuyo hecho puede ser ocasionado lo mismo por una enfermedad que por un defecto de desarrollo. En el primer caso, el encéfalo ó las meninges aumentando de volumen, y por consiguiente de tensión, se insinúan por el punto del cráneo que ofrezca menos resistencia, y desde este momento su interposición constituye un obstáculo material á la osificación normal, quedando así establecido el orificio que aloja á las partes ectopiadas; y en el segundo, suspendiéndose el trabajo de consolidación gradual que en el cráneo se realiza fisiológicamente, á impulsos de influencias desconocidas que entorpecen ó detienen la osificación en un espacio circunscrito, el natural crecimiento del encéfalo llega á ejercer presión en ese punto donde la resistencia es insuficiente y se produce la ectopia.

El hallarse representada la primera fase embriogénica del encéfalo por una vesícula en cuya superficie externa se va desarrollando la substancia encefálica, quedando reducida la vesícula á las cavidades ventriculares, facilita la interpretación patogénica; pues se comprende muy bien que estas cavidades adquieran por cualquier circunstancia una amplitud extraordinaria y determinen la ectopia de parte del contenido craneal.

Sólo el conocimiento preciso de la naturaleza anatómica de las partes en cada uno de los casos podría suministrarnos elementos de juicio para resolver cuándo se trataba de un proceso de origen patológico y cuándo de una simple desviación del mecanismo formador normal. Por de pronto, y sin que yo trate de dar á este carácter un alcance absoluto ni mucho menos, entiendo que el meningo-encefalocele de gran tamaño infunde sospecha de que sea de naturaleza morbosa, tal vez hidrópica, pues es como más fácilmente puede explicarse el descomunal volumen que en ocasiones ofrece; lo cual no quiere decir, sin embargo, que no pueda ser pequeño y de índole patológica; pero ya es más difícil de explicar, aunque no lo niego en absoluto, que adquiriera un tamaño enorme sin que intervenga un proceso morboso.

El *orificio craneal* es redondeado y su diámetro muy variable, pues en unos casos es de algunos milímetros nada más, en tanto que en otros es de varios centímetros, si bien por lo común es muy estrecho; los bordes son lisos general-

mente, y no suele existir sino un solo orificio, aunque también se han observado dos (Ripoll, Lyon); su asiento es, en la mayoría de casos, la línea en que mutuamente se unen las porciones embrionarias del cráneo ó el cráneo con la cara, siendo muy pocos los casos en que el orificio radica á cierta distancia de estas líneas.

El contenido del meningo-encefalocele es muy variable, lo que ha dado lugar á que se designe con nombres distintos representantes de otras tantas modalidades anatómicas ó anatomo-patológicas: *encefalocele*, *meningocele*, cuyo significado ya he indicado anteriormente; *encefaloma*, revelador de una naturaleza neoplásica del proceso; *cistencefalocele*, para significar su índole más ó menos quística; é *hidroencefalocele*, para designar la existencia simultánea de hidropesía ventricular y de encefalocele.

Los elementos más importantes de este proceso, considerado en general, son las meninges, el líquido cefalorraquídeo y el tejido nervioso, por ser los factores fisiológicos que constituyen el contenido del tumor y los que sufren las modificaciones que caracterizan á las demás clases que, según he indicado, se admiten en este estado morboso, toda vez que el cistencefalocele es originado, probablemente, por la transformación quística de la porción central de un encefalocele, y el encefaloma es producido por la alteración neoplasiforme de la parte de encéfalo ectopiada.

Las *cubiertas* pueden faltar, aunque esto ocurre rara vez, y entonces aparece al descubierto la porción del encéfalo que ha salido por el orificio craneal, ó bien, y esto también es raro, hallarse constituidas por el cuero cabelludo y las meninges en su estado normal; siendo lo ordinario que estos diferentes elementos que constituyen las cubiertas hayan experimentado alteraciones, consistentes en la hipertrofia ó atrofia del cuero cabelludo, ó en presentar éste un aspecto angiomatoso, y en la hipertrofia de las meninges.

Los niños afectados de meningo-encefalocele tienen además, frecuentemente, otros vicios de conformación, como deformaciones del cráneo, la falta de algunos órganos encefálicos, como los tálamos ópticos, el cuerpo calloso, etc., y la espina bífida.

El asiento casi constante del proceso es la región fronto-nasal ó la occipital, si bien puede también presentarse, aunque rara vez, en otro punto de la línea anteroposterior media del cráneo ó en otro sitio.

En este mismo curso me presentaron en la consulta un niño de siete meses, que según su madre había nacido sano, y hacía próximamente tres meses se fijó en que tenía un bultito muy pequeño, que le iba creciendo; yo supongo que lo que ocurriría es que no se apercebirían de su existencia, por su escaso volumen en los primeros meses. Presentaba un tumorcito redondo, del diámetro de una peseta, tan sesil, que la base era la parte más ancha, de forma convexa, cuya altura en el punto más prominente no excedería de 7 milímetros, blando, pero no fluctuante, fácilmente reducible, aunque no completamente, porque el niño lloraba con fuerza las dos veces que practiqué presiones para reducirle, reproduciéndose en el momento y haciéndose tenso por el llanto de la criatura; en el vértice, en una extensión como de un centímetro, estaba el cuero cabelludo hemangiomaso, pues presentaba 14 ó 16 vasitos dilatados y rojos, pero de forma

granulosa, que simulaba, aunque remotamente, un segmento de fresa. Cito este caso por lo excepcional de su localización, pues asentaba el tumorcito en el ángulo izquierdo de la fontanela bregmática y ocupaba también la parte contigua de la sutura coronal. Dije á mis alumnos que me parecía un meningocele; pero que para dar al diagnóstico mayor solidez, hubiera sido precisa alguna observación más estando el niño dormido y en un cuarto oscuro, para ver con luz artificial el grado de transparencia del tumor.

**PATOLOGÍA.**— Los *síntomas objetivos* son los más característicos. Forma un tumor de volumen variable en cada caso, pudiendo ser enorme ó tan solo como un garbanzo pequeño, de forma redondeada, regular ó abollonado, y rara vez múltiple; unas veces es liso, pero otras granuloso ó de aspecto cicatricial; por lo común transparente, pediculado ó sesil; por lo general fluctuante, rara vez pastoso; reductible, aunque de ordinario incompletamente, y aumenta su tensión por los esfuerzos del niño. Los latidos y el ruido de soplo son fenómenos tal vez posibles, pero raros.

Los *síntomas funcionales* consisten en indolencia del tumor unas veces, si bien otras, aunque menos frecuentemente, es doloroso espontáneamente y á la presión; los niños son valetudinarios, duermen mucho, y cuando se efectúa presión sobre el tumor para reducirle, gritan y pueden presentarse vómitos, convulsiones y aquinesias, efecto de la compresión cerebral que se determina.

**PATOCRONIA.**— El curso es esencialmente crónico, pero pueden sobrevenir complicaciones de marcha aguda, como, por ejemplo, la meningoencefalitis.

#### Juicios clínicos.

**DIAGNÓSTICO.**— Esta malformación exige dos clases de diagnóstico, el *diferencial* y el *nosológico*.

El primero no suele ofrecer dificultades, sobre todo cuando el tumor es muy voluminoso, pues el cuadro sintomático es realmente característico.

El diagnóstico con el *cefalomatoma* le hice al ocuparme de éste.

Con el *angioma* ofrece algún parecido por su color, su blandura y su parcial reductibilidad; pero éste no está tan bien limitado como el meningoencefalocele, no es transparente, no ofrece fluctuación, y cuando se le comprime no se presentan convulsiones ni parálisis. Si el angioma fuera cavernoso, podría ofrecer fluctuación y aun tal vez fenómenos cerebrales cuando se le comprimiera; pero su color rojizo ó azulenco con matices irregulares, es decir, el aspecto particular que denota ha-

llarse el tumor constituido por vasos, permite el diagnóstico, el que facilitaremos, en caso de duda, haciendo llorar al niño un momento para que se congestione el hemangioma y se hagan más apreciables sus caracteres. Puede ocurrir que coexistan el angioma y el meningoencefalocele en el mismo sitio, como sucedía en el niño que antes he citado, en cuyo caso el diagnóstico será más ó menos difícil; pero aun así se podrá efectuar justipreciando cuidadosamente cada uno de los fenómenos.

Los *quistes dermoideos ó serosos* se distinguirán en que no se hace más tenso por los esfuerzos del niño; en que el cuero cabelludo no ofrece las alteraciones que, según antes he manifestado, presenta el meningoencefalocele; y en que, cuando se ejerce presión sobre ellos, ni se reducen ni surgen síntomas cerebrales.

El diagnóstico de *constitución anatómica del tumor* ofrece grandes dificultades; pues aun cuando pudiera suponerse que difieren claramente un tumor formado por las meninges exclusivamente y otro en cuya constitución éntre la substancia encefálica, en la realidad no ocurre así, sino que, por el contrario, hay varios caracteres comunes á las distintas clases que hacen muy difícil su diferenciación. Así, el asiento del tumor, la existencia ó falta de pedículo, el volumen, la transparencia, la fluctuación, su expansión cuando los niños hacen algún esfuerzo, su reductibilidad, los síntomas cerebrales que ocasiona la presión que sobre él se ejerza y sus latidos isócronos con los arteriales, no ofrecen sólido fundamento al diagnóstico de composición del tumor, el cual, hasta tal punto es irrealizable, que en muchos casos no ha sido posible, ni aun mediante un examen anatómico, resolver si se trataba de un encefalocele ó de un hidrencefalocele. Sin embargo, yo creo que puede presentarse un conjunto de circunstancias que implique gran significación diagnóstica; por ejemplo: fluctuación y transparencia uniforme, ó notándose hacia la base del tumor una tenue sombra, reveladora de la presencia de un cuerpo más ó menos opaco, para lo cual se examinará al niño en un cuarto oscuro, se pone la mano de perfil verticalmente sobre el tumor y se coloca una luz viva del otro lado de la mano, con lo cual se percibe muy claramente la transparencia; de igual manera que la fluctuación y la blandura pueden ser uniformes, ó por el contrario, tocarse hacia la base del tumor una substancia que no es líquida y que, aunque pastosa, no tiene la blandura *sui generis* de la serosidad, lo cual se podrá comprobar especialmente cuando el tumor sea medianamente tenso, porque entonces la relativa flexibilidad

del saco permitirá ejercer la palpación con más fruto. Pues bien; cuando la fluctuación y la transparencia sean puras, habrá motivos para *sospechar* que es un meningocele simple, á cuyo juicio contribuirá el ser el tumor más ó menos pediculado, mientras que la existencia de zonas de consistencia distinta, así como la diversidad de matices de transparencia, harán *pensar* en un meningo-encefalocele, teniendo también significación á favor de éste el ser el tumor de base ancha, y tal vez también las perturbaciones nerviosas *espontáneas*. Pero no pretendo dar á estos signos diagnósticos sino un alcance relativo, pues creo que jamás se puede adquirir la completa seguridad de cuál es la composición del tumor.

PRONÓSTICO.—Ofrece una extensa escala, porque el curso del proceso es sumamente variable: desde la muerte á los pocos días á consecuencia de una meningo-encefalitis por ruptura de las cubiertas, hasta una absoluta compatibilidad con la existencia, permitiendo al individuo alcanzar la edad de treinta, cuarenta y cincuenta años, ya gozando de la integridad de su inteligencia ó siendo afectado de idiotismo. Se explica perfectamente semejante diversidad en la marcha del tumor, no sólo por su modalidad anatómica, sino por su asiento, y muy especialmente también por su volumen y por otras circunstancias accidentales. En tesis general, el hidrencefalocele es mucho más grave que el meningocele; más grave el tumor que asienta en la región occipital, que en la frontal; y de igual manera ofrecen una gravedad que está en razón directa de su tamaño.

TRATAMIENTO.—No ofrece un objeto determinable *à priori*, pues á la inversa de lo que ocurre con la inmensa mayoría de las enfermedades en las cuales el fin terapéutico es hacerlas desaparecer, en el proceso que ahora nos ocupa el objeto es circunstancial y antitético, pues en unos casos está representado por la contemporización, sin emplear otros recursos que los meramente paliativos, mientras que en otros lo está por la intervención quirúrgica.

¿Cuándo se debe emplear un tratamiento expectante, que aquí es sinónimo de contemporización? Un respetable autor, después de haber dicho que el pronóstico es muy grave, comienza á hablar del tratamiento con estas palabras: «La intervención se halla, por tanto, categóricamente indicada, á no ser en los casos en que el tumor es enorme y en aquellos otros en que existen graves malformaciones concomitantes.» Semejante opinión no es aceptable. Cuando se formula una indicación hay que atender, como uno de los elementos fundamentales, á que exista

la necesaria proporción entre el beneficio que el enfermo vaya á obtener y el riesgo á que el empleo del indicado le expone; esta proporción no es siempre igual, pues cada enfermedad impone condiciones especiales, y al decir impone quiero significar que no siempre se puede elegir, sino que hay circunstancias que nos obligan á pasar por trances duros que rechazaríamos si tuviéramos libertad de elección; pero, en cambio, jamás es lícito apelar á recursos peligrosos cuando no hay absoluta necesidad de ellos, y no la hay en muchos casos del proceso que estudiamos. Mas esto, que en principio lo considero indudable, en la práctica no siempre es fácil de determinar, porque lo contingente en Medicina representa incógnitas indescifrables *à priori*. Pero veamos de establecer las líneas generales de conducta.

Los tumores pequeños, y cuanto más pequeños con más motivo, contraindican á mi juicio la intervención quirúrgica; la contraindica de igual manera el hecho de no crecer el tumor ó de crecer muy poco, así como también el buen estado de las cubiertas; y digo lo mismo, aunque su tamaño sea de más consideración, si es que no crece y las cubiertas se conservan en un estado satisfactorio. Y la razón es obvia; un proceso que ante los ojos del clínico constituye un vicio de conformación, pues durante la vida del enfermo no nos es dado ver otra cosa desde el punto de vista de su naturaleza, no de sus incidencias morbosas, y que su estacionamiento y el buen estado de las cubiertas representan una relativa garantía de inocuidad, *no debe ser* combatido con medios peligrosos. Tampoco debe practicarse operación alguna en el último de los casos que menciona el autor cuyas palabras he transcrito, es decir, cuando coexisten otras graves malformaciones, porque al calificarlas de graves ya se da á entender que no se refieren á las que respetan en lo esencial el funcionalismo orgánico, sino que le afectan de presente en un grado que constituye contraindicación, como, por ejemplo, microcefalia acompañada de idiotismo, ó representan una causa de muerte próxima, como es una espina bífida de pésimas condiciones.

En cambio, el que el tumor sea enorme no es, á mi juicio, por esta sola circunstancia, contraindicación absoluta, no ya sólo para la simple punción, respecto de la cual puede ser hasta una indicación fundadísima, sino de la escisión; claro es que el volumen extraordinario constituye una condición malísima que infunde desde luego en el ánimo legítima perplejidad; pero entiendo que no es lícito, ó por lo menos prudente, dejarse arrastrar por el pesimismo, sino que deben tenerse en cuenta para formular la indicación las siguientes circunstancias: