

En cambio considero contraindicada la operación: 1.º, cuando aún no se ha adquirido convencimiento de la ineficacia de los medios higiénicos y farmacológicos; 2.º, cuando las dimensiones de la cabeza son tales que revelan una completa inutilización del cerebro y además hacen imposible la curación por la excesiva amplitud de la bóveda craneal, toda vez que después de extraído el líquido habría de quedar un vacío tan grande que necesariamente había de reproducirse el derrame, porque ni el cerebro podría llenar ese espacio ni los huesos podrían adaptarse al cerebro.

Pero he dicho también que considero ineficaz la operación, fundándome para opinar así en dos casos de mi práctica, en uno de los cuales — hace ya muchos años, y no se conocían todavía las actuales prácticas de asepsia—, se desarrolló una meningitis después de verificada la punción del cráneo, que es el procedimiento que yo he empleado, falleciendo el niño á los pocos días; y en el otro practiqué una punción, y á las pocas semanas efectuó otra el ayudante de la Clínica, falleciendo el enfermito algún tiempo después de la segunda, sin que pueda precisar la causa, porque los padres se llevaron al niño al pueblo de su habitual residencia.

La punción hay que considerarla bajo dos aspectos: el de las posibles complicaciones y el de la acción curativa. Las complicaciones, aun cuando jamás se puede abrigar la seguridad de que no sobrevengan, si es posible evitar con grandes probabilidades las de orden infeccioso mediante cuidadosas precauciones asépticas; y, por consiguiente, si todo el contra de la punción estuviera representado en el riesgo de las complicaciones, yo la practicaría y la aconsejaría, porque empleando todo género de precauciones se podría aspirar á una probabilísima inocuidad; pero no es así, porque queda el segundo extremo, el de la acción curativa, que yo conceptúo casi nula. Efectivamente, la punción no hace sino extraer cierta cantidad de líquido hidrocefálico, pero no combate el proceso en lo que tiene de fundamental, pues las lesiones causales permanecen completamente extrañas á la influencia operatoria, como lo demuestra el segundo de los dos niños que he citado, en quien se reprodujo la hidropesía.

Para modificar el estado de las partes afectas se han aconsejado las *inyecciones iodadas* después de practicada la punción; un niño tratado de este modo por Brainard, sucumbió; pero otro en quien empleó el mismo procedimiento Tournesto (de Bucharest), obtuvo la curación. Son perfectamente explicables ambos antitéticos resultados, el favora-

ble y el funesto; el favorable, porque lo sería así por la inyección ó por casualidad; y el desgraciado, porque sería también debido á la inyección ó á cualquiera otra circunstancia. Con esto quiero decir que la inyección iodada la considero un recurso completamente ciego, que lo mismo puede favorecer que perjudicar, pues ni se sabe con precisión en qué consisten las lesiones hidropigénicas, ni en qué puntos va á ejercer su acción de contacto el líquido inyectado.

Así, pues, rechazo la punción simple por ineficaz y la inyección iodada por peligrosa.

La *punción lumbar* la conceptúo tan inútil como la craneal, y la *trepación del cráneo* lo mismo de inútil y mucho más peligrosa, y, por consiguiente, tanto una como otra, absolutamente inadmisibles.

*Primum non nocere*: lo primero no perjudicar.

#### Encefalopatías atróficas de la infancia.

Bajo la denominación de *encefalopatías de la infancia* hállanse comprendidos múltiples procesos morbosos de diversa naturaleza, cuyo lazo común está representado por la semejanza sintomática, que á su vez es exteriorización de cierto número de lesiones terminales. Como en rigor voy á ocuparme de un verdadero grupo de enfermedades heterogéneas, comenzaré su estudio por la anatomía patológica para indicar en ella el número y naturaleza de estos procesos.

ANATOMÍA PATOLÓGICA.—Las lesiones que se han encontrado deben dividirse en dos grupos: *primitivas* y *secundarias*.

*Lesiones primitivas: Placas amarillas.*—Ofrecen de particular, además de su color, una retracción atrófica de ciertas circunvoluciones que se hallan como dirigidas hacia la zona central del reblandecimiento, siendo muy distinto en cada caso el asiento y la extensión del proceso, el cual parece originar de focos de antiguos infartos, tal vez debidos á una embolia y más probablemente á una trombosis.

*Quistes.*—Están constituidos por una cavidad cuyas dimensiones son variables, revestida de una membrana celulosa y en cuyo interior se encuentra un líquido seroso que ha perdido el color rojo de la sangre. La patogenia de este quiste está representada por la serie de transformaciones que experimentan la sangre extravasada y los tejidos en que se ha vertido, pues procede de una hemorragia. Efectivamente, la sangre forma en un principio un coágulo negro; pero el líquido desprendido de éste y el que trasuda de las paredes de la cavidad que le contiene, así como porciones reblandecidas de éstas y del coágulo, se mezclan, formando una masa cuya coloración obscura llega gradualmente á convertirse en amarilla y en la cual se encuentra bastante proporción de ele-



mentos grasos. Mediante este proceso regresivo el coágulo se dispone para la absorción, depurándose simultáneamente las paredes de las porciones de tejidos que se hallaban alterados y teniendo lugar al propio tiempo un trabajo de formación conjuntiva, debido á una irritación formatriz ó á una flegmasia de la substancia cerebral, que constituyendo una membrana enquistada al foco. Al principio es oscura y turbia la serosidad contenida en el quiste, pero una vez terminada la reabsorción es límpida y transparente.

*Cicatrices lineales.*—Originan del quiste hemorrágico que acabo de describir, merced á la reabsorción de la serosidad que contiene y á la unión de sus paredes, quedando como *reliquie morborum* esa cicatriz á la que se ha denominado *apoplética ó hemorrágica*.

*Infiltración celulosa.*—Es una especie de tejido esponjoso cuyas aréolas contienen un líquido también seroso y los tabiques se encuentran constituidos por tejido conjuntivo. Originan, como los quistes, de procesos hemorrágicos.

*Esclerosis lobular primitiva.*—Aun cuando las lesiones son más acentuadas en uno de los hemisferios, de ordinario están afectados los dos, si bien puede limitarse á algunas circunvoluciones. La substancia cerebral es de mayor consistencia que en el estado normal, particularmente en la superficie, donde ofrece una gran dureza, y las circunvoluciones afectas, aunque no han sufrido modificación en su forma, suelen presentar un color más claro y están retraídas, atrofiadas, y presentan á veces depresiones puntiformes. La lesión básica de la esclerosis cerebral parece ser debida á una hipergénesis difusa de la neuroglia.

La patogenia de este estado morbozo aún no es conocida. Strumpell admite la existencia de un proceso primitivo agudo de la substancia gris de las circunvoluciones. Jendrassik y Marie le creen debido á un proceso peri-vascular, á una peri-arteritis. Una y otra hipótesis me parecen aceptables, pues en rigor no encuentro gran diferencia entre una y otra, sino, por el contrario, gran analogía en lo fundamental, ó sea en la existencia de un proceso agudo primitivo. Indudablemente, la esclerosis hace sospechar la existencia previa de un estado morbozo irritativo, que imprimiendo mayor impulso á las actividades de los elementos anatómicos, aumenta su número y, por consiguiente, la consistencia de las partes afectas. Debemos, pues, suponer un proceso hiperémico ó flegmático como primer factor patogénico, y, como consecuencia, proliferación de la neuroglia y probablemente algo de infiltración de exudado flegmático.

*Esclerosis tuberosa hipertrófica, poliencfalitis tuberosa* (Bourneville y Brissaud).—Se halla constituida por núcleos pequeños, esparcidos por las circunvoluciones y por algunos otros puntos; tienen apariencia fibrosa. La patogenia de este proceso creo yo que puede referirse á focos flegmáticos múltiples.

*Meningo-encefalitis crónica.*—La pia-madre aparece engrosada y extensamente adherida á la corteza del cerebro.

*Porencefalia.*—Se halla caracterizada por cavidades (*porus*), por verdaderas pérdidas de substancia, existentes en la superficie del cerebro. Estas oquedades ofrecen diversa profundidad, pues en unos casos están formadas sus paredes por la substancia cerebral, mientras que en otros se encuentran en comunicación con los ventrículos cerebrales, habiendo sido denominada la primera modalidad *pseudo-encefalia* y la segunda *porencefalia verdadera*; semejante caracteris-

tica no es, sin embargo, absoluta, pues no es imposible que el proceso que engendra la pseudo-porencefalia tome el vuelo suficiente para establecer la comunicación ventricular, convirtiéndose así en porencefalia verdadera. En los grados extremos falta gran parte de los hemisferios. Existen diferencias en la disposición de la región afecta, según se trate de una ú otra variedad de porencefalia; en la verdadera, las circunvoluciones presentan una disposición radiada hacia el *porus*, en el que penetran, y la cavidad es una especie de infundibulum, y en ocasiones una simple hendidura ó bien un orificio casi circular; en tanto que en la pseudo-porencefalia las circunvoluciones aparecen cortadas de un modo irregular y las partes que no han sido interesadas no presentan cambio alguno en su dirección, y la cavidad, que es extensa, muestra sus paredes constituidas, no por las circunvoluciones, sino por la substancia blanca, revestida por la membrana de un pseudo-quiste íntimamente adherida (Bourneville y Sollier).

Según Kundrat, la porencefalia se encuentra en todos los casos, ya sea congénita ó adquirida, en estrecha relación con un territorio arterial, lo cual significa que el proceso inicial es debido á una lesión vascular.

La génesis de la porencefalia no es siempre la misma, toda vez que en unos casos está representada por un defecto de desarrollo, mientras que en otros lo está por un proceso necrobiótico. De estas dos modalidades patogénicas, la primera, como es natural, es siempre congénita; pero la segunda puede ser congénita ó adquirida. El mecanismo de producción no es difícil de comprender, ya que en la verdadera se trata de una simple desviación de las actividades formadoras; y en la falsa de un proceso necrobiótico, debido probablemente á falta de riego sanguíneo por oclusión vascular, ó á destrucción de substancia nerviosa á consecuencia de una hemorragia en una zona cerebral determinada; en la porencefalia ocasionada por un estado morbozo hay que suponer la intervención de dos factores patogénicos distintos y sucesivos: la pérdida de substancia inherente al reblandecimiento de los tejidos y á su reabsorción, y la retracción cicatricial, que constituye la última fase de las modificaciones que las partes afectas experimentan.

*Lesiones secundarias.*—Estas lesiones son también múltiples y heterogéneas: *hidrocefalia; deformidades craneanas; esclerosis secundaria; suspensión del desarrollo del cordón piramidal*, así como su *esclerosis; y atrofia cerebral*.

La patogenia de estas lesiones secundarias es fácilmente explicable. La *hidrocefalia* puede reconocer, á mi juicio, dos orígenes distintos: uno el inherente á la existencia de la oquedad cerebral, la cual viene á ser ocupada por el extravasado seroso; y otro el estímulo patológico de las partes afectas, que determinando hiperemia provoca la exósmosis. Las *deformidades craneanas* son expresión de un vicio de desarro-



llo. La *esclerosis secundaria* es debida al proceso irritativo que surge alrededor de los quistes ó de la porencefalia, que lo mismo puede ser, en mi opinión, la consecuencia del estímulo que estas lesiones primitivas ocasionan en los tejidos circunyacentes, que parte integrante y contemporánea de estas mismas lesiones. La *suspensión del desarrollo del cordón piramidal* y su *esclerosis* son referibles á su falta de funcionalismo y á lesiones del origen de las neuronas superiores. Y por último, la *atrofia del cerebro* es la consecuencia necesaria de la aparición de las lesiones primitivas en una época en que este órgano se halla en plena evolución, y en que su desarrollo, por lo tanto, es incompleto, siendo tanto más acentuada la atrofia cuanto menos desenvuelto esté el cerebro en el momento en que surge la enfermedad.

CONCEPTO ETIOLÓGICO-PATOGÉNICO.—La etiología ofrece de un lado las sombras que envuelven á la patología fetal, por lo poco conocida que en la actualidad es, y de otro una heterogeneidad paralela á la diversidad de naturaleza de este complejo padecimiento.

Las causas que podemos considerar como predisponentes, son: el hecho de estarse realizando durante la vida intrauterina el *desarrollo encefálico*, y aun en los primeros tiempos que siguen al nacimiento, y la gran vulnerabilidad que los centros nerviosos ofrecen ante las causas morbigenas durante estas mismas épocas.

La porencefalia *congénita*, en su concepto etiológico, es una de tantas manifestaciones de la desviación embriogénica, cuyas causas íntimas se pierden en el misterio de la formación del ser.

La sífilis de los progenitores, otras enfermedades infecciosas por parte de la madre, así como los golpes recibidos por ésta en el abdomen durante la gestación, son influencias cuya acción no es preciso explicar.

La *herencia neuro-patológica* merece figurar también entre las causas, siquiera ofrezca un gran sello de vaguedad.

Las causas que obran durante el nacimiento son: todo lo que implique dificultades y violencias en la realización de este acto, como la aplicación del forceps, la versión, las circulares del cordón alrededor del cuello, la muerte aparente de forma asfíxica, etc. La patogenia en estos diferentes casos está representada por la hiperemia ó la hemorragia cerebrales ó meníngeas, ó por dislaceración de tejidos.

Entre las causas que actúan después del nacimiento, tenemos: los traumatismos sobre la cabeza, y muy especialmente la infección escarlatínica, sarampiñosa, diftérica, etc., en las cuales puede surgir una determinación hiperémica ó flegmática meningo-encefálica, ocasionada por el proceso infeccioso.

Estudiando sintéticamente las heterogéneas lesiones que nos ofrece la anatomía patológica y las diversas influencias de la etiología, puede simplificarse la interpretación de los mecanismos patogénicos, ha-

ciendo concurrir la multiplicidad de elementos que en ellos intervienen en un procedimiento único, aunque complejo, con el fin de que sea más fácilmente comprensible.

Los factores patogénicos fundamentales representantes de la verdadera causa próxima del proceso pueden referirse á los siguientes: vicio de conformación, hiperemia, flegmasia, hemorragia, embolia ó trombosis, y necrobiosis cerebrales. Estas son, á mi juicio, las causas primeras de las encefalopatías atróficas de la infancia; su acción claro es que es distinta; mas para llevar á la memoria una interpretación genérica que se retenga fácilmente, puede reducirse la influencia de todas estas causas á dos modalidades: *destrucción é irritación*. En la primera figuran la desviación formadora por déficit, la hemorragia, que destroza sustancia nerviosa y la embolia, que determina focos de necrobiosis; y en la segunda la hiperemia, la inflamación y la presencia de sangre extravasada, motivos los tres de estímulo en los tejidos en que asientan. Pero estas dos influencias primeras no ofrecen un mutuo y absoluto aislamiento, pues aunque la modalidad que he llamado de irritación no destruye, sí atrofia consecutivamente, según después manifestaré, y la modalidad destrucción irrita indudablemente. Se destaca, pues, en las causas próximas un solo mecanismo de acción, pero compuesto de dos factores: *destrucción irritativa ó irritación atrofiante*.

A partir de este fundamento patogénico, puede explicarse el mecanismo genésico de las lesiones secundarias imprimiéndole el mismo sello de simplicidad, si bien tomando en consideración un nuevo elemento representado por el hecho de estar el cerebro en evolución formadora y sufrir, por consiguiente, con intensidad excepcional los nocivos efectos de los procesos morbosos que en él se desarrollan. La hidrocefalia es provocada por la destrucción y por la irritación; las deformidades craneales por la destrucción; la esclerosis secundaria por la irritación, y las alteraciones del cordón piramidal y la atrofia cerebral son consecuencias necesarias de las lesiones precedentes.

Prescindiendo ya de las diferentes lesiones como entidades independientes para fijarme en las acciones que desenvuelven, formularé así el procedimiento patogénico de las encefalopatías atróficas de la infancia: acompañada ó no de destrucción de tejidos, surge una irritación —irritación formadora cicatricial en unos casos y flegmasia esclerógena en otros—, que da por resultado la disminución de volumen de las partes afectas, ya mediante la retracción cicatricial, ya por la atrofia es-



clerósica, ocasionando como fase anatomo-patológica terminal, las alteraciones del cordón piramidal y la atrofia del cerebro; procedimiento patogénico que puede expresarse con tres palabras: *destrucción, retracción, atrofia*.

PATOGRAFÍA.—El cuadro sintomático revelador de las encefalopatías atróficas de la infancia dista mucho de ostentar unidad.

El fenómeno que suele abrir la escena morbosa son las convulsiones, que sorprenden al niño en medio de un estado aparentemente fisiológico ó que siguen á una enfermedad de naturaleza indeterminada; estas convulsiones se repiten mayor ó menor número de veces durante algunas horas, aunque pueden prolongarse un día y aun más, se acompañan de fiebre y son seguidas de aquinesia, si bien esta última no se presenta siempre á continuación de la primera serie de convulsiones, sino que á veces no aparece hasta después de un segundo ó de un tercer ataque separados entre sí por intermisiones de algunos días ó semanas de duración. A veces no existen convulsiones, sino que á consecuencia de un paroxismo de tos ferina sobreviene una apoplejía que es seguida de parálisis. Y por último, aunque excepcionalmente, puede presentarse la aquinesia paulatinamente, sin ser precedida de convulsiones ni de apoplejía.

En el primer caso, es decir, en el que se presentan convulsiones y fiebre, se trata probablemente de una meningo-encefalitis; en el segundo, de una hemorragia cerebral; y en el tercero, de un proceso tal vez de naturaleza variable y que no se puede precisar sino ante los síntomas que existan en cada caso.

Las precedentes modalidades sintomáticas constituyen lo que podríamos denominar el *período de invasión*, iniciándose con la parálisis el que podemos llamar de *estado*, que como veremos se halla también constituido por fenómenos muy variables, dando lugar á tipos clínicos especiales que voy á exponer brevemente.

*Hemiplegia espasmódica de la infancia*.—Es una aquinesia flácida que comprende las dos extremidades de un mismo lado y la mitad de la cara, ofreciendo su máximo en la extremidad superior y siendo más pronunciada en las partes del miembro más alejadas del tronco. A las dos ó tres semanas se inicia la fase definitiva de hemiplegia espasmódica, que ofrece de especial lo pronunciado de las contracturas, por las que aparecen en flexión los dedos—á veces éstos se hallan en extensión—, mano y antebrazo, así como el pie, que está en la posición varo-equina; en ocasiones las contracturas son dolorosas. Puede existir

la afasia, pero desaparece más tarde; la atrofia es notable; mas los desórdenes de la sensibilidad son raros y transitorios.

HEMIATETOSIS.—Consiste en movimientos de la mano y pie del lado afecto, particularmente de los dedos, lentos, exagerados é involuntarios; se verifican también durante el reposo, y en ocasiones aun durante el sueño; dificultan los actos de la mano y del pie y coexisten á menudo con hemianestesia. El hombro y el codo no se encuentran de ordinario interesados, circunstancia que constituye uno de los signos diferenciales con el corea; y en el caso de que se halle afectado el rostro, hace el enfermito diferentes gestos. La hemiatetosis se presenta poco después que la hemiplegia, de la cual constituye un síntoma y persiste de una manera indefinida.

ATETOSIS DOBLE.—Ataca lenta y progresivamente el rostro, las extremidades superiores é inferiores y el tronco. Los movimientos son involuntarios, lentos é irregulares, y se acompañan de un estado de rigidez permanente de los miembros, la cual disminuye durante el reposo y se acentúa hasta llegar á ser una verdadera contractura al efectuar un acto voluntario; la inteligencia, si bien en ocasiones se conserva bastante bien, lo general es que esté más ó menos disminuída. El curso de la atetosis doble es indefectiblemente progresivo, pero con tal lentitud que puede exceder su duración de cuarenta años.

DIPLEGIAS ESPASMÓDICAS.—Son aquinesias bilaterales y que coexisten con contracturas. Según cuál sea el asiento de las lesiones así será la localización de las parálisis, presentándose unas veces, por ejemplo, una doble hemiplegia espasmódica y otras una doble aquinesia de los miembros abdominales. Pueden acompañar á la aquinesia espasmódica síntomas coreicos ó atetósicos.

EPILEPSIA.—Se observa algunas veces que niños que ofrecen síntomas de encefalopatía atrófica presentan epilepsia al llegar la adolescencia, debida probablemente á ese variable y complejo proceso cerebral.

#### Juicios clínicos.

DIAGNÓSTICO.—Comprende múltiples problemas, tan difíciles como interesantes.

En el período convulsivo inicial surge la duda respecto de la naturaleza del proceso. ¿Es una meningitis, se trata de tumores cerebrales, ó son convulsiones de las llamadas reflejas, debidas, por ejemplo, á una indigestión?