

bros torácicos, que se traduce en los dedos por encontrarse en flexión ó en extensión, en la mano por pronación, en el codo por semiflexión y el miembro se halla aplicado contra el tronco. Puede extenderse la rigidez á otros músculos, dando lugar á perturbaciones en la respiración, en la deglución y más frecuentemente en la articulación de la palabra. El desarrollo de la inteligencia es á menudo escaso; la sensibilidad se encuentra en estado normal; los reflejos tendinosos aparecen aumentados en las extremidades abdominales y torácicas, y los cutáneos no ofrecen nada de particular. La nutrición se halla en buen estado.

PATOCRONÍA.—El curso de esta enfermedad es á menudo favorable, pues muestra tendencia á la mejoría. Donde más se pronuncia ésta es en las extremidades superiores; en las inferiores continúa la rigidez en el mayor número de casos, si bien muchas veces llegan á adquirir en ella los movimientos una soltura bastante satisfactoria.

Juicios clínicos.

DIAGNÓSTICO.—Diferenciaremos la *paraplegia sintomática del mal de Pott*, en que ésta no suele ser congénita y se acompaña de cifosis; la *tetania*, en que las contracturas son dolorosas é intermitentes; la *enfermedad de Thomsen*, en que la rigidez sólo existe al iniciar el niño los movimientos voluntarios y los músculos están aumentados de volumen; la *parálisis espinal infantil*, en que hay flacidez de los miembros afectos, atrofia de sus músculos, y aunque en grado variable en cada caso, *verdadera impotencia por parálisis*, mientras que en la enfermedad de Little la *impotencia es por espasmo, no por aquinesia*; y el *pie bot* propiamente dicho, en su modalidad *varo-equina*, en que están limitadas las perturbaciones á los pies y consisten simplemente en la viciosa actitud de éstos.

PRONÓSTICO.—Se desprende de lo que he dicho en la patocronia, pero debe considerarse grave en general relativamente al funcionalismo de los miembros afectos, sobre todo de los inferiores.

TRATAMIENTO.—¿Puede hacerse algo directamente contra la enfermedad en sí? Formulo esta pregunta porque encierra un importante problema nosológico-terapéutico, en el que surgen todas las dudas é hipótesis patogénicas referentes á esta enfermedad, ocurriendo, por consiguiente, pensar si consistirá realmente el fundamento patogénico en una falta de desarrollo *primitivo* del haz piramidal, ó tal vez en su de-

generación debida á un proceso morboso del cerebro. En el primer caso, el natural crecimiento del organismo ha de ser el encargado de realizar la curación; y en el segundo, habría que comenzar por averiguar la naturaleza del estado morboso causal, para combatirlo con los medios adecuados. Entiendo, pues, que el tratamiento de la enfermedad de Little está representado actualmente por una interrogación.

Yo temo y rechazo toda clase de estímulos terapéuticos, y lo mismo digo de los sedantes; limitándome á aconsejar que se rodee al niño de buenas condiciones higiénicas, que se practique el masaje muy suavemente y se impriman movimientos pasivos á los miembros afectos, y que se someta á éstos á una gimnasia local metódica y prudente, representada por movimientos activos ligeros, ordenados y bien dirigidos.

Ensáyense las duchas en los miembros en que asienta el espasmo, hechas con una regadera común y agua á 40° C., que se puede elevar á 45°, secándolos inmediatamente después, envolviéndolos con una frañela y metiendo al niño en la cama, para lo cual se practicarán por la noche al tiempo de acostarle. Tengo esperanza de que produzca buen resultado; pero obsérvense sus efectos, lo mismo que los de la gimnasia, para obrar según las circunstancias aconsejen.

Respecto de la electricidad, diré, que considero contraindicadas las corrientes intermitentes, porque aumentarían los fenómenos espasmódicos; pero consejo se empleen, con observación, las galvánicas descendentes en la médula.

¿Dependerá alguna vez esta enfermedad de la sífilis? Si hubiera motivo para sospecharlo, ensáyese el tratamiento antisifilítico.

Idiotismo.

En el horizonte de lo anormal existen varios grados de perturbaciones intelectuales, si bien doy á la palabra perturbación una acepción amplia para que sea comprensiva de todo género de desviaciones, pues como veremos son muy varias y no se prestan á ser designadas con un solo nombre. Es muy difícil, diré mejor es imposible, señalar con precisión el límite que separa el desarrollo fisiológico de la inteligencia, de las desviaciones patológicas. Mirando á distancia uno y otro objeto de estudio, se destacan con claridad y gran relieve las diferencias que los separan; pero según nos aproximamos van difuminándose las fronteras, y cuando llegamos á apreciar de cerca los casos limítrofes no podemos afirmar á qué clase corresponden, pues ofrecen caracteres neutros,

como la penumbra respecto de la luz y de la sombra. Y esta duda en los casos de caracteres borrosos es tanto más inevitable, cuanto que las variantes del desarrollo intelectual fisiológico son infinitas, tantas como individuos, lo que implica, no sólo una serie innumerable de grados, sino una transición tan insensible, que de uno á otro, incluso en los dominios ya de lo anormal, las diferencias son imperceptibles, sobre todo teniendo en cuenta que la inteligencia es compleja y que la comparación resulta por lo mismo más difícil.

Pero en fin, como lo que estudiamos es la realidad, hay que considerarla como es, pues si nos pintáramos nada más entidades claramente delineadas, fantasearíamos en vez de hacer ciencia estricta. Sin embargo, la exposición teórica de la Medicina tiene exigencias ineludibles que es preciso satisfacer, porque de lo contrario no habría ciencia posible, sino hechos escuetos de inacabable variedad que permanecerían estériles en tanto que no se sistematizaran para deducir de sus agrupaciones el conocimiento sintético. Por consiguiente, una vez hechas estas reflexiones, hay que prescindir por un momento de la casi continuidad existente entre los diferentes casos, y formar tipos, ó mejor dicho, tomar como tipo el caso más característico de cada uno de los matices intensivos de la inteligencia, para que nos sirva de objeto de estudio.

Se han dividido las anomalías intelectuales en cuatro grupos: 1.º, desequilibrio de la inteligencia; 2.º, debilidad intelectual; 3.º, imbecilidad; 4.º, idiotismo. Excuso decir las inmensas dificultades que en la práctica existen para designar los sujetos que corresponden á los dos primeros grupos y aun muchas veces al tercero; precisamente para hacerlas constar es para lo que he expuesto las reflexiones con que he encabezado este capítulo. En el primer grupo se hallan comprendidos los individuos cuya inteligencia no es uniformemente escasa, sino que falta la normal proporcionalidad entre sus diferentes facultades. En el segundo figuran todos los individuos cuyo nivel intelectual se halla por bajo del normal—¿Pero cuál es el nivel fisiológico?—En el tercero están incluidos aquellos cuya inteligencia es sumamente deficiente, lo mismo que su parte afectiva, aunque no siempre es paralelo el desarrollo de una y otra. Y en el cuarto, los que tienen una inteligencia y una afectividad rudimentarias ó completamente nulas. Sólo me ocuparé del cuarto grupo, porque los dos primeros son grados de deficiencia intelectual que no son especiales de la infancia y no ofrecerían, por otra parte, motivo á consideraciones de grande importancia, por lo mismo que no representan entidades bien delineadas. Del tercero, se ha dicho por algunos, que su anatomía patológica es tal vez absolutamente distinta del idiotismo; porque éste es debido constantemente á lesiones cerebrales, en tanto que la imbecilidad se halla constituida por una perturbación funcional, pues las lesiones se observan rara vez, y cuando las hay son de corta fecha y muy poco acentuadas. No niego el hecho, antes al contrario, le conceptúo muy verosímil, pero

solo desde el punto de vista cuantitativo, porque siendo la imbecilidad un grado de depresión intelectual menor que el idiotismo, es natural que las lesiones sean menos intensas; ahora lo de que sea por lo común un trastorno puramente funcional, no lo creo exacto, porque siendo la imbecilidad definitiva por lo general, se compaginan mal la integridad de órgano y la honda y permanente disminución funcional; es posible que se explique esta aparente contradicción de los hechos por la existencia de alteraciones somáticas cerebrales muy ligeras que hayan pasado desapercibidas en las investigaciones necróscas. Mas sea de esto lo que quiera, lo indudable es que, desde el punto de vista clínico, la imbecilidad—la he encontrado en muchos niños afectados de parálisis pseudohipertrófica, no en todos, pues hay algunos muy inteligentes—es un idiotismo atenuado; por lo que me limitaré al estudio de este último, pues de lo contrario, sin ventaja alguna tendría que incurrir inevitablemente en múltiples repeticiones.

La etiología del idiotismo puede dividirse en dos grandes grupos: causas remotas y causas próximas.

Las primeras son múltiples. La *herencia*, cuyo mecanismo patogénico se pierde en el misterio que rodea á todo lo hereditario. La *consanguinidad*, causa posible en principio, pues la tradición la reviste de gran autoridad, de tanta, que hasta ahora resiste al impulso de la moderna crítica científica; pero, aunque realmente constituye un problema, hay que reconocer que representa al menos la yuxtaposición de las predisposiciones morbosas de la familia á que pertenecen ambos cónyuges. Los *traumatismos* que hayan actuado sobre el vientre de la madre, que así como las infecciones sufridas por ésta, y el alcoholismo del padre y de la madre, son influencias morbígenas indudables, por cuanto pueden determinar, mediante distintos procedimientos, una enfermedad cerebral que ocasione el idiotismo. Las *emociones intensas* experimentadas por la madre parece que no deberían ser causas admisibles, porque el sistema nervioso de ésta es completamente independiente del de su hijo; pero al ver los efectos nocivos que en ocasiones producen en el niño lactante las impresiones violentas que la nodriza sufre, cuya influencia nociva no tiene otro conducto para transmitirse más que la leche, que es un líquido que nada tiene que ver con el sistema nervioso de la mujer, y que á pesar de eso es portadora de un estímulo morbígeno que la observación ha comprobado, no me atrevo á negar la intervención causal de las emociones; con tanto más motivo, cuanto que pudiera tener lugar el siguiente procedimiento patogénico: emoción, primer factor; como consecuencia, contracción uterina determinadora de un desprendimiento parcial de la placenta; y efecto de esto, ora perturbaciones circulatorias del feto, ó ya un proceso infeccioso cuyo punto de partida fuera la sangre derramada entre la porción desprendida de la placenta y la superficie interna del útero, ó debido al desgarramiento sufrido por los tejidos.

Durante el parto pueden realizarse también influencias morbígenas, tales son: las circulares del cordón umbilical alrededor del cuello, las compresiones que las cucharas del forceps produzcan en la cabeza del feto ú otras distintas violencias.

Las causas que actúan después del nacimiento están representadas por la

epilepsia, que, como es sabido, propende á enervar lenta, pero progresivamente la inteligencia, si bien es muy posible que en muchos casos sea la epilepsia, no causa del idiotismo, sino efecto de las lesiones que éste ofrece; por los grandes traumatismos sufridos por el niño en el cráneo; por las fiebres eruptivas, etc.

Las causas *próximas* hallanse constituidas por diferentes procesos cerebrales, los cuales pueden ser divididos en dos clases: *vicios de conformación*, como la poncefalia verdadera y la suspensión del desarrollo de las circunvoluciones, la falta del cerebelo, del cuerpo caloso, etc.; y *enfermedades* propiamente dichas, las cuales son muy variadas, tanto en el concepto nosológico como topográfico, tales son: la meningo-encefalitis, la esclerosis tuberosa ó hipertrófica, la esclerosis atrófica, la hidrocefalia, las hemorragias y los infartos cerebrales, etc. El procedimiento patogénico en virtud del cual desarrollan el idiotismo estos diferentes procesos, varía en cada uno de ellos, pero puede formularse una interpretación que prescindiendo de los detalles y ateniéndose á lo fundamental, sea aplicable á todos los casos, y que consiste en referir la patogenia al desarrollo de alteraciones que por su entidad inutilicen para su función especial al órgano de la ideación.

Merece, sin embargo, particular mención, por los problemas que encierra, la *microcefalia* como causa de idiotismo.

¿Es la primera, causa determinante del segundo, ó simple manifestación de él? Problema es este de gran trascendencia práctica, entre otras razones porque es uno de los más importantes factores que han de fundamentar la indicación ó la contraindicación de la craneotomía. Estudiémosle brevemente.

La microcefalia ¿es originada por la sinostosis prematura de los huesos craneales, representando entonces el papel de causa, ó será simplemente la consecuencia de un desarrollo encefálico deficiente?

El examen de cráneos procedentes de individuos microcefálicos ha demostrado que no había sido una osificación anticipada la causa de sus pequeñas dimensiones, pues las suturas no desaparecen antes que en los cráneos bien conformados; un ligero esfuerzo era suficiente para conseguir la desunión de los huesos que componen la bóveda y aun de los de la base. Por otra parte, estos cráneos ofrecen la notable particularidad de ser simétricos y regulares, lo que aleja la idea de una anormalidad en el curso de la osificación; y en cambio la coexistencia de deformaciones en la cara aboga por la probabilidad de un defecto de conformación del encéfalo, diré mejor, de un déficit de desarrollo, como causa de la microcefalia.

Pero yo encuentro un argumento de importancia suma en la marcha que siguen el desarrollo de la inteligencia y del cráneo. Efectivamente, el crecimiento de este último se verifica en los niños pequeños en unas proporciones verdaderamente extraordinarias; eso lo saben hasta las madres, que se ven obligadas á hacer gorros nuevos á menudo porque al poco tiempo resultan pequeños los que los niños estaban usando; y téngase en cuenta que semejante amplificación craneal se hace á expensas, casi en absoluto, del aumento superficial de los huesos, porque las suturas se osifican pronto, y mientras existen no se ensanchan ó lo hacen en un grado insignificante; la fontanela bregmática es la única que aumenta tal vez en los primeros meses de la vida, según he ma-

nifestado en la Paidología; pero en fin, para simplificar el problema, consideremos el aumento de volumen del cráneo después de su completa osificación. Pues bien, el cráneo sigue creciendo rápidamente, y este crecimiento debe suponerse impulsado por la expansión del encéfalo, pues si las dimensiones de éste permanecieran invariables, no había razón para que aumentaran las del cráneo. De aquí se obtiene, por consiguiente, una deducción importantísima: la de que el cerebro no encuentra dificultad alguna para su expansión, la cual se efectúa rápida y constantemente á pesar de la inmovilización de los huesos craneales; lo que demuestra que la sinostosis de éstos no impide el desarrollo del cerebro.

Y aún hay otra circunstancia de muy alta significación: la de que el desarrollo de la inteligencia es paralelo al del cerebro, y que, por lo tanto, se realiza sin traba alguna, no obstante la osificación de las suturas, con la particularidad de que el vuelo que la inteligencia toma es tanto mayor cuanto más se aleja el niño del nacimiento, y sobre todo después que la sinostosis craneal ha terminado; lo que permite sacar una segunda deducción: la de que la inmovilización de los huesos del cráneo no constituye obstáculo de ningún género para el desarrollo de la inteligencia. Este es un hecho evidente. En efecto, obsérvense los progresos intelectuales del niño en los nueve primeros meses, y aunque son grandes en absoluto, son escasos relativamente á los que tienen lugar más tarde; pues el niño durante este tiempo no llega sino á conocer á la madre ó nodriza, á reirse, á vocalizar automáticamente algún monosílabo, á volver la cabeza cuando siente el menor ruido, etc. ¡Pero qué progresos no hace después de los diez, doce, dieciocho meses, cuando ya ha terminado la inmovilización de los huesos craneales y después de osificada por completo la fontanela bregmática, que se efectúa de los quince á los dieciseis meses, y sobre todo á los dos, tres, cuatro años, durante los cuales se ve crecer el cráneo y agigantarse la inteligencia!

Mi opinión es, por consiguiente, que la deficiencia intelectual en los casos de microcefalia es debida casi con seguridad al escaso desarrollo primitivo del encéfalo ó á un vicio de conformación, pues esto hace que las dimensiones del cráneo sean también pequeñas. Admito, sin embargo, la posibilidad de que la microcefalia sea debida en algún caso especial, que será muy raro si es que alguno existe, á una sinostosis extemporánea que inmovilice prematuramente los huesos craneales.

PATOLOGÍA.—No todos los síntomas ofrecen la misma importancia aun cuando muestren análoga significación, y así considero conveniente distribuirlos en dos clases, bajo la denominación de *intrínsecos* y *extrínsecos*.

Los primeros se hallan constituidos por la profunda depresión ó por la anulación más ó menos completa de las facultades intelectuales, de las manifestaciones de la esfera moral, y en ocasiones hasta del instinto, como se observa en algunos niños que no toman espontáneamente el pecho, y sólo los solícitos y reiterados cuidados de la madre consiguen que se habitúen á mamar; y los segundos están representa-

dos por los estigmas físicos de la degeneración. Aunque los más importantes son los primeros, invertiré el orden en la descripción, porque quiero seguir el en que de ordinario nos impresionan los diferentes síntomas.

Los *extrínsecos*, como son objetivos y externos, son los que primero se advierten. La fisonomía del idiota ofrece un sello especial, pues aunque hay excepciones, lo general es que la cara revele en todos los individuos y en todas las edades el grado de inteligencia de cada uno. Es siempre inexpresiva, pero sobre este fondo de estultez pueden existir rasgos muy característicos que la dan un aspecto antiestético. El cráneo ofrece dimensiones anormales, pues unos idiotas son microcefálicos y otros macrocefálicos, y diversas irregularidades de forma, como *dolicocefalia* ó cabeza alargada, *braquicefalia* ó corta, *escafocefalia* ó cuadrada, *acrocefalia* ó puntiaguda, *platicefalia* ó aplanada en el sinipucio, y la *plagiocefalia* ú oblicuo-oval; pero no siempre se presentan estas formas simples ó fundamentales, sino que con frecuencia aparecen combinadas, como ocurría en una niña que vi hace ya bastante tiempo, cuya cabeza era *acro-braqui-plagiocefálica*.

Es vaga la mirada y hay estrabismo; las eminencias frontales y los pómulos son desiguales; el maxilar superior forma un saliente más ó menos acentuado (prognatismo), mientras que el inferior puede estar también proyectado hacia adelante ó hundido; la base de la nariz está deprimida; los dientes son grandes ó pequeños (*macrodontismo* ó *microdontismo*) y de forma é implantación irregulares; los labios gruesos, así como la lengua, y la bóveda palatina es ojival.

Estos estigmas se presentan en el idiotismo congénito, pues cuando es adquirido faltan los de orden objetivo, aunque existen, como es natural, los funcionales; es decir, que en el adquirido se observa la expresión de la fisonomía, y el estrabismo, pero faltan las irregularidades del cráneo, la asimetría facial y demás alteraciones objetivas; lo que se explica perfectamente, porque el adquirido sobreviene en un individuo previamente desarrollado en condiciones fisiológicas, mientras que en el congénito son coetáneas las deformidades y la falta de desarrollo intelectual, y aun más bien precederán aquéllas á éste.

Los *síntomas intrínsecos* son también bastante numerosos. Los sentidos pueden ofrecer un funcionalismo incompleto, rudimentario y en ocasiones nulo, siendo los del gusto y olfato los que aparecen interesados más frecuentemente; sigue el de la vista, y el del oído es el que se afecta más rara vez; la sensibilidad de la piel está medio embotada.

Algunos idiotas son también epilépticos, ó bien tienen contracturas ó parálisis.

La inteligencia no siempre ofrece el mismo desarrollo, pues hay varios grados de idiotismo que demuestran lo que antes he manifestado relativamente á la inacabable variabilidad que la inteligencia presenta en los diferentes individuos. El idiota puede ser algo inteligente, toda vez que el grado menos intenso de este proceso linda con la imbecilidad, de igual manera que sus sentimientos pueden hallarse también ligeramente desarrollados; pero en cambio en otros casos tanto la inteligencia como la afectividad se encuentran en estado rudimentario ó son completamente nulas. El lenguaje es tardío y está representado por algunas palabras nada más ó por simples monosílabos, ó bien falta totalmente; pero algunos hablan y aun hablan mucho, mas casi automáticamente, pues apenas saben lo que dicen, y su pronunciación es á menudo muy borrosa. Mirada en conjunto la inteligencia del idiota, podemos decir que ofrece una serie de grados: en los más altos es susceptible el niño de cierta educación, en tanto que en los más bajos no sólo es incapaz de ella, sino que no ofrece otras actividades que las vegetativas.

Juicios clínicos.

DIAGNÓSTICO.—Presenta múltiples problemas: unos referentes al diagnóstico directo del proceso; otros á su carácter de congénito ó adquirido, y otros, por último, á su naturaleza.

El diagnóstico del idiotismo en sí no presenta más dificultades que las relativas á su diferenciación con la *imbecilidad*, la cual tiene que ser puramente convencional, ya que no hay ningún signo peculiar de uno ú otro. Ambos estados pueden ser congénitos ó adquiridos; ambos pueden obedecer, á mi juicio, á vicios de conformación ó á enfermedades propiamente dichas, y en la clínica no ofrecen rasgo distintivo alguno de carácter absoluto, sino modalidades basadas exclusivamente en la intensidad de los fenómenos, lo que hace que en muchos casos quede el juicio perplejo entre calificarlos de un grado ligero de idiotismo ó de uno muy acentuado de imbecilidad. No creo que los estigmas físicos, que yo llamaría mejor *orgánicos*, de degeneración, sean exclusivos del idiotismo, sino únicamente más frecuentes en él, por la sola razón de ser un proceso más intenso; la imbecilidad puede ser debida á un defecto de desarrollo y acompañarse, por consiguiente, de otras malformaciones, ya que, como sabemos, se observa á menudo la