

13. Diplegias cerebrales

Patogenia y etiología. Las diplegias cerebrales, que constituyen el segundo grupo de las parálisis cerebrales, se originan por los mismos procesos que las parálisis hemiplégicas. No deben, sin embargo, considerarse como hemiplegias accidentalmente dobles, sino como estados clínicos de naturaleza especial, que se distinguen esencialmente de las hemiplegias. El conocimiento íntimo que de ellas se tiene data de fecha bastante reciente y sus distintos tipos clínicos han sido designados hasta estos últimos tiempos con distintos nombres en la literatura médica, tales como rigidez general de los miembros, rigidez parapléjica, parálisis espinal espasmódica, tabes espasmódica, corea general y otros. — De la historia de las diplegias cerebrales nos limitaremos á mencionar algunas de sus importantes etapas, y para las restantes remitimos al lector al excelente estudio crítico que sobre esta materia ha publicado S. FREUD (1) ya citado en otro lugar. DELPECH (1830) fué el primero que prestó atención á la rigidez general y que dió de ella una exacta descripción. V. HEINE (1860) conoció la rigidez parapléjica, que se manifiesta con síntomas cerebrales, pero LITTLE (1862) fué el primero en dar una descripción clara y amplia de la rigidez general y parapléjica, y quien á la vez llamó la atención sobre el factor etiológico importante de las mismas, el «parto anormal». La primera prueba aducida en pro de las hemorragias meníngeas, como consecuencia del acto del parto difícil, conjeturada por LITTLE, fué una observación de SARAH MAC NUTT (1885); desde entonces se considera la rigidez generalizada como enfermedad cerebral. El conocimiento ulterior de estos estados patológicos y su conexión con las enfermedades del cerebro avanzó un gran paso con los trabajos de ROSS, OSLER, SACHS-PETERSON, SEELIGMÜLLER, GOWERS, ANTON, NAEF, FEER, GANGHOFNER y otros. Finalmente, S. FREUD ha intentado en estos últimos tiempos comprender todos estos tipos en la entidad clínica de las diplegias cerebrales y, junto con las parálisis hemiplégicas, incluirlas en el cuadro nosográfico de la parálisis cerebral infantil. Esta idea ha sido aprobada y aceptada por autores competentes (RAYMOND, P. MARIÉ), y á ella nos atendremos en el estudio que vamos á hacer de esta enfermedad.

Las diplegias cerebrales se observan casi exclusivamente en la infan-

(1) S. FREUD: «Die infantile Cerebrallähmung». *Nothnagel's Handbuch*. Tomo IX. Viena, 1897.

cia, y sólo de un modo excepcional se manifiestan en edades más avanzadas. Desde el punto de vista clínico, se presentan bajo formas muy variadas, así es que para su mejor comprensión es conveniente exponer, de acuerdo con FREUD, distintos tipos bien marcados y característicos, lo cual facilita la descripción, no sólo de estos tipos, sino además de sus formas intermedias y de las combinaciones de unas formas con otras. Por lo tanto, según que, entre los tres elementos del trastorno de la motilidad, causa de todas las parálisis cerebrales, predomine en el cuadro clínico la rigidez (contractura), la parálisis ó el movimiento espontáneo (corea), distingue FREUD los siguientes tipos de diplegias cerebrales:

- | | | |
|---|---|-------------------------|
| a) la rigidez general | } | enfermedad de LITTLE; |
| b) la rigidez parapléjica | | |
| c) la parálisis parapléjica (espasmódica) | } | diplegias espasmódicas; |
| d) la hemiplejia bilateral (espasmódica) | | |
| e) la corea generalizada | } | diplegias coreicas. |
| f) la atetosis bilateral | | |

Los tipos *a* y *b* se designan generalmente con el nombre de *enfermedad de LITTLE*, los tipos *c* y *d* se hallan comprendidos por FREUD entre las *diplegias espasmódicas*, y los tipos *e* y *f* entre las *diplegias coreicas*.

Por lo que concierne especialmente al tipo más importante de las diplegias cerebrales, ó sea la enfermedad de LITTLE, hemos de confesar que no se halla todavía bien establecida su patogenia, tan discutida en estos últimos años. La mayoría de los autores incluye en la enfermedad de LITTLE aquellos casos de rigidez congénita, espasmódica, generalizada ó parapléjica de los miembros, en los que puede reconocerse, por una parte, un parentesco clínico con las formas puramente espinales de la rigidez espasmódica de los miembros, y en que, por otra parte, los síntomas cerebrales demuestran que una lesión del cerebro ha provocado á su vez una degeneración ó una suspensión del desarrollo de los cordones piramidales. Otros autores amplían más este concepto é incluyen en la enfermedad de LITTLE, no solamente todas las diplegias espasmódicas congénitas, sino además las hemiplejias y hasta las monoplegias espasmódicas, siempre que en la anamnesis pueden reconocerse los factores etiológicos de LITTLE. Otros autores, como por ejemplo BRISSAUD, por el contrario, limitan el cuadro patológico, eliminando todos los casos que están complicados con estados convulsivos (corea, atetosis, epilepsia) é incluyen en la enfermedad de LITTLE tan sólo aquellos procesos que mejoran progresivamente y se manifiestan principalmente en niños nacidos

antes de término. Pero el citado autor, diferenciándose de FREUD, interpreta este cuadro patológico de tal modo limitado como una forma patológica independiente. v. GEHUCHTEN, finalmente, admite esta limitación; pero, diferenciándose de BRISSAUD, sostiene que la enfermedad de LITTLE es una afección puramente espinal, debida á un retardo del crecimiento de los cordones piramidales, haciendo notar que en los niños nacidos en el séptimo mes de la vida fetal, estos cordones no han avanzado aún hasta la médula cervical; esta teoría respecto á la naturaleza espinal de la enfermedad de LITTLE fué ya defendida, como es sabido, por CHARCOT y ERB en una época anterior.

Los *caracteres clínicos generales* de estos tipos son los siguientes:

La *rigidez generalizada* se caracteriza por una pronunciada contractura, por el predominio de ésta sobre la parálisis, por la ausencia de la corea y por el hecho de que los miembros inferiores están afectados en grado más considerable que los miembros superiores.—En la *rigidez parapléjica* (denominada antiguamente parálisis espinal espasmódica ó tabes espasmódica), los brazos permanecen normales ó están ligerísimamente tensos ó torpes; con frecuencia existe estrabismo é imbecilidad.—En la *parálisis parapléjica*, la rigidez muscular de las piernas se complica con parálisis motora considerable y con atrofia de índole trófica. Existe con frecuencia estrabismo é imbecilidad, y el cuadro patológico es grave.—La *hemiplegia bilateral espasmódica* presenta los caracteres clínicos de la parálisis hemipléjica (parálisis muscular con contractura y atrofia), en ambos lados, y habitualmente una suspensión del desarrollo psíquico en su grado más pronunciado.—En la *corea generalizada* predomina el tercer elemento del trastorno motor, en forma de movimientos suaves irregulares de las grandes secciones del cuerpo, que se suceden rápidamente unos á otros.—La *atetosis bilateral*, por último, corresponde casi por completo á una duplicación de la hemiatetosis (OULMONT) y á la paresia coreica (FREUD y RIE); la inteligencia está muy poco perturbada.

Raras veces son bien pronunciados estos diferentes tipos, pues más bien presentan numerosas variedades y constituyen formas de transición, formas mixtas y combinaciones de las unas con las otras. El síntoma capital de la enfermedad de LITTLE, la rigidez general por ejemplo, puede variar desde un grado sumo de intensidad hasta el de un estado *latente*, manifestándose en este último caso la rigidez únicamente en los momentos de excitación ó en el acto de sentar ó de poner de pie á los niños; en otros casos la rigidez general existe tan sólo en los primeros años y se reduce con el tiempo á una rigidez parapléjica. La rigidez se combina

además con los síntomas de los dos tipos coreicos, y la corea general, por ejemplo, puede ir acompañada de rigidez latente ó manifiesta de intensidad variable, ó bien la rigidez de las piernas puede estar representada por la atetosis. Lo mismo puede decirse respecto á los otros tipos, y de ello suministra la casuística publicada por FREUD numerosos é interesantes ejemplos.

En lo que concierne á la *etiología*, puede decirse que aproximadamente en una tercera parte de los casos de diplegia cerebral no es posible encontrar un factor etiológico. En los dos tercios restantes se admiten como causas principales las siguientes: *a*) causas *congénitas* ó *prenatales*: traumatismos físicos y psíquicos, las enfermedades y caquexias (sífilis) de la madre durante el embarazo (factores etiológicos maternos); *b*) los factores etiológicos del parto anormal, denominados de LITTLE parto precoz, parto asfíctico, prolongado ú operativo instrumental (primer hijo); versión, procidencia del cordón; *c*) causas *extrauterinas*: sobresaltos, traumatismos, enfermedades infectivas.

En los 270 casos reunidos por FREUD, se hallan representados estos factores etiológicos de la siguiente manera: *sin* etiología conocida, 34 por 100; causas *prenatales* (maternas), 7,7 por 100 (considerando una etiología mixta, 13 por 100); causas de LITTLE, 50 por 100 (y respectivamente 62 por 100); causas *extrauterinas*, 7,7 por 100. Una estadística de GANGHOFNER, que comprende 54 casos de su propia observación, acusó las siguientes proporciones: *sin* etiología conocida, 42,4 por 100; causas *prenatales*, 31,4 por 100; causas de LITTLE, 9,2 por 100; causas *extrauterinas*, 16,6 por 100.

El parto asfíctico predispone especialmente á la rigidez generalizada, y el parto prematuro á la rigidez paraplégica. En las formas coreicas predominan los casos sin etiología y las causas maternas son relativamente frecuentes. Las causas extrauterinas prevalecen especialmente en las diplegias espasmódicas, las cuales, desde el punto de vista sintomatológico, son las que más se aproximan á las hemiplejias. No obstante, en ocasiones, la rigidez general y paraplégica puede ser también adquirida fuera de la vida intrauterina (casos de HENOCK, FÖRSTER, OSLER).

Anatomía patológica. Los procesos morbosos que producen las diplegias son los mismos que los de las hemiplejias, con la sola diferencia de que en las primeras los defectos de desarrollo uterinos desempeñan un papel mucho más importante que en las últimas. Pero tanto en las formas hemiplégicas como en las diplégicas, no existe una lesión anatómica carac-

terística, sino que ésta puede presentarse en cualquier punto del cerebro. No se producen síntomas motores sino en caso de estar lesionada la vía motora en su origen ó en algún punto de su trayecto. Nos limitaremos á exponer, entresacándolas de la obra de FREUD, las lesiones anatómicas que hasta ahora se han encontrado en la parálisis cerebral infantil, y que SACHS (1895) ha reunido en un cuadro sinóptico; para el estudio más detallado de estas lesiones y de sus variadas relaciones, remitimos al lector á la obra mencionada.

CLASIFICACIÓN	LESIONES ANATOMOPATOLÓGICAS
<p>Con:</p> <p>I. Iniciación intrauterina.</p>	<p>Defectos del cerebro (porencefalias). Suspensión del desarrollo de los cordones piramidales. <i>Agensis corticalis</i> (Trastornos del desarrollo de la corteza cerebral).</p>
<p>II. Parálisis obstétricas.</p>	<p>Hemorragia meníngea, y con menos frecuencia hemorragia intracerebral. Terminaciones: <i>Meningoencefalitis crónica</i>, esclerosis. Quistes, atrofia parcial.</p>
<p>III. Formas adquiridas fuera del útero.</p>	<p>Hemorragia (de las meninges, y con menos frecuencia intracerebral). Trombosis (consecutiva á la endarteritis sífilítica, al marasmo). Embolia. Terminaciones: atrofia, quistes, esclerosis difusa y lobar. <i>Meningitis crónica</i>. Hidrocefalo (raras veces causa única). Encefalitis primaria, <i>Poliencefalitis aguda</i> (STRÜMPELL).</p>

Como peculiares de la infancia, debemos considerar la esclerosis atrófica difusa lobar y parcial, la porencefalia, así como las suspensiones de desarrollo y los procesos iniciales inflamatorios (STRÜMPELL). En cuanto á los procesos iniciales, éstos son (aparte de las suspensiones congénitas de desarrollo), *traumáticos, vasculares ó inflamatorios*. Está demostrado que la lesión inicial de la enfermedad de LITTLE es una hemorragia meníngea traumática (MAC NUTT, RAILTON). Algunas observaciones clínicas hechas estos últimos tiempos han demostrado también la existencia de

encefalitis agudas no purulentas en la edad infantil (GANGHOFNER). — Las hemorragias meníngicas en caso de parto difícil, se originan á consecuencia del acabalgamiento de los huesos craneales (parietales) los unos sobre los otros, que tiene lugar durante el acto del parto; este acabalgamiento provoca el desgarramiento de las venas, que, partiendo de la piamadre, circulan por el espacio subaracnoideo dirigiéndose á los grandes senos cerebrales (WIRCHOW, WEBER); estas hemorragias se producen también las más de las veces en los partos rápidos (partos prematuros), en los que el cerebro no tiene tiempo suficiente para acomodarse á una compresión lentamente progresiva (KUNDRAT). Otro factor etiológico es la diátesis hemorrágica, la facilidad con que se desgarran las paredes de los vasos, cuyo estado se presenta especialmente en los niños aún no desarrollados (nacidos prematuramente) y en los niños afectados de sífilis hereditaria.

Cuando los niños mueren por efecto de las lesiones producidas en el acto del parto, se encuentra la sangre extravasada que envuelve á la corteza cerebral formando una capa más gruesa en la región central que comprende la zona motora y principalmente en el interior de la hendidura media. El espesor de la capa de sangre es menor en la porción media de la convexidad, en cuyo punto el tejido cortical ha sido menos lesionado. El resultado de esta hemorragia meníngea es la atrofia del tejido, con depresión del mismo, la cual es más pronunciada á ambos lados en la proximidad de la hendidura media, disminuyendo á medida que nos aproximamos á la fosa de SILVIO. Por esta localización de la hemorragia meníngea explican GOWERS, ANTON y FREUD, el hecho de que en la enfermedad de LITTLE estén principalmente interesados los miembros inferiores. La ausencia de la parálisis se explica en cambio por el carácter superficial de la lesión; en efecto, cuando la hemorragia es poco intensa, se hallan lesionadas tan sólo las capas corticales superficiales, de modo que las funciones motrices de la corteza no están abolidas por completo.

Síntomas y curso. Después de indicada la característica general de los tipos de diplegia cerebral expuestos por FREUD, daremos á continuación una idea del más conocido de estos tipos, de la enfermedad de LITTLE, fundándonos en parte para ello en la excelente y concisa descripción del mismo LITTLE (1).

En muchos niños se inicia la rigidez general luego después del naci-

(1) LITTLE.—«On the influence of abnormal parturition, difficult labours premature birth and asphyxia neonatorum on the mental and physical condition of the child,» etc. *Transactions of the London Obstetrical Society*, III, 1862.

miento y se pone en seguida de manifiesto; en otros esto ocurre al cabo de algunas semanas ó meses. Generalmente empieza por notarse que el niño no extiende nunca la rodilla por completo, que no es posible deprimirla totalmente ó separar una rodilla de la otra, ni lavar ó vestir al niño con facilidad. El tronco se mantiene tan envarado que se puede manejar como si fuese de una sola pieza. Cuando el niño hace sus primeros ensayos para andar ó ponerse en pie, se observa que no funcionan sus miembros, que sólo se sostiene sobre la punta de los pies, ó que cruza los pies durante la estación vertical. Muchos niños no logran caminar solos antes de los tres ó cuatro años, algunos no pueden siquiera levantarse del suelo en esta edad y muchos no llegan á caminar medianamente al llegar á la pubertad; las rodillas permanecen constantemente en flexión ó inclinadas hacia adentro, el cuerpo es incapaz de mantenerse erguido, y hasta en los casos que siguen una evolución favorable, la marcha es insegura y espasmódica aun en los adultos, y las piernas rozan fuertemente la una con la otra, constituyendo un gran obstáculo para la locomoción. — Los músculos son duros al tacto y se encuentran en estado de rigidez tónica. Se hallan más ó menos afectas todas las partes del cuerpo, pero principalmente las extremidades inferiores, en las que predominan los flexores y aductores, los cuales oponen la mayor resistencia á los movimientos pasivos. Los codos se encuentran en semiflexión, las manos en pronación y los dedos no pueden moverse voluntariamente. — La deglución es con frecuencia difícil durante los primeros meses de la vida y la saliva fluye fuera de la boca. Las funciones psíquicas son completamente normales en ciertos casos; pero en la mayoría de ellos se hallan debilitadas, llegando á veces hasta el grado de idiotismo completo. La palabra articulada es con frecuencia poco clara, tardía y lenta, y otras veces es nerviosa, apresurada y balbuciente. — La emisión de la orina, así como las evacuaciones alvinas, son retardadas; el apetito es regular y el estado de nutrición excelente.

En los primeros días de la vida extrauterina dejan de realizarse al principio las funciones vegetativas, constituyendo frecuentemente esta detención un peligro para la vida del niño. No obstante, la mayoría de los críos se libra de este trastorno en el acto de nacer observándose ulteriormente una mejoría constante, aunque lenta. Inmediatamente después del nacimiento, ó en los primeros días después de éste, se presentan frecuentemente contracciones espasmódicas en la cara ó convulsiones generales, pero raras veces se desarrolla consecutivamente á éstas la epilepsia. La marcha ulterior es constantemente regresiva, hasta el punto

de poderse restablecer por completo el funcionalismo, sobre todo de los miembros superiores, y desarrollarse suficientemente las funciones psíquicas. En cambio las extremidades inferiores persisten en estado de rigidez espasmódica durante toda la vida en la mayoría de los casos.

En cuanto á trastornos de otra índole, tienen especial importancia los que se observan en la esfera correspondiente á los nervios de los sentidos y á los nervios craneales, y que han sido objeto de minuciosas investigaciones por parte de KÖNIG (1896). Se ha observado frecuentemente atrofia del *nervio óptico*, uni- ó bilateral, nistagmus, paresias del *motor ocular común*, sobre todo estrabismo, y en casos aislados *sordera*, mudez y otros trastornos. En ciertos casos, las perturbaciones por parte de los nervios craneales se han llegado á manifestar con síntomas bulbares. OPPENHEIM ha observado (1895) dos casos de esta «pseudoparálisis bulbar infantil.» GANGHOEFNER encontró trastornos diversos de la palabra en 59 por 100 de los casos por él observados. Por último, en los niños diplégicos es frecuente encontrar conformaciones anómalas y asimétricas del cráneo.

Diagnóstico. Los diferentes tipos de diplegias cerebrales y especialmente la enfermedad de LITTLE, son fáciles de reconocer, si se tiene en cuenta su modo de manifestarse clínicamente, á la par que los factores anamnésicos y etiológicos y la marcha que se observa en estos estados patológicos. El diagnóstico diferencial de la parálisis hemipléjica se deduce ya de por sí, y en cuanto al de otras enfermedades nerviosas crónicas (ataxia de FRIEDREICH, esclerosis múltiple), véanse los capítulos correspondientes. Los períodos iniciales agudos, poco estudiados todavía, se escapan á nuestro juicio diagnóstico por causas fáciles de comprender.

Pronóstico. No es desfavorable quoad vitam; en cuanto á la posibilidad de una curación completa, el pronóstico es más ó menos infausto.

Tratamiento. Véase el anterior capítulo.

14. Esclerosis cerebral difusa

Patogenia y etiología. La esclerosis cerebral difusa consiste en una proliferación inflamatoria, crónica y difusa, de la trama conjuntiva que sirve de sostén á los elementos cerebrales (neuroglia); va acompañada al principio de un aumento de volumen del cerebro; pero más tarde, por efecto de la retracción del tejido proliferado, se produce una disminución de volumen de dicho órgano, acompañada de destrucción de los elementos nerviosos celulares y fibrilares, y de la transformación de la región cerebral

afecta en una masa compacta, dura y fibrosa. La afección ataca igualmente la substancia gris y blanca; puede invadir todo el cerebro, ó bien limitarse á un hemisferio ó á una parte mayor ó menor de éste. La esclerosis cerebral difusa es rara en el niño. Con frecuencia es congénita, y más raras veces la enfermedad se adquiere en las primeras épocas de la vida, y excepcionalmente en una época más tardía. — La *etiología* es desconocida. Pueden distinguirse dos formas de esta enfermedad: una *intrauterina* y otra *adquirida* durante la vida. Entre la primera deben incluirse los casos concernientes á niños que han nacido con la enfermedad (HEUBNER, SCHMAUS). En efecto, las alteraciones anatómicas indican que los niños han sufrido, durante la vida intrauterina, una meningitis en que se hallaba interesada la substancia cerebral y se había destruído un gran número de elementos nerviosos. La curación de estos focos flemáticos da lugar á la proliferación y retracción del tejido intersticial, sobreviniendo así los síntomas de la esclerosis difusa (H. WEISS). En la forma *congénita* se han invocado la herencia, el alcoholismo y la sífilis de los padres, la intoxicación saturnina como causas predisponentes; en la forma *adquirida*, la enfermedad va precedida á veces de traumatismos del cráneo (caída de cabeza). Con frecuencia el niño está á la vez afectado de raquitismo.

Anatomía patológica. En el primer período, el cerebro, en su conjunto ó en uno de los hemisferios solamente, parece más voluminoso, á la par que más compacto y elástico; los ventrículos son más estrechos y la cantidad de líquido ventricular está disminuída. En un período más adelantado, el cerebro ocupa menos espacio que en estado normal; las anfractuosidades aparecen como lagunas repletas de líquido, sobre las cuales se halla distendida la aracnoides. La substancia gris y blanca son sumamente duras y resistentes, su coloración es gris pálida y amarillo pálido respectivamente, y se distinguen claramente la una de la otra. En el período de retracción, el cerebro parece disminuído de volumen y las circunvoluciones están deprimidas. A la sección, el tejido cerebral presenta á veces la dureza del cartílago, es seco, blanco grisáceo, y en ciertos casos la coloración no permite ya distinguir el límite que separa la zona cortical de la zona medular. Los ventrículos laterales están dilatados y el epéndimo es marcadamente granuloso. El cerebro contiene menos sangre que en estado normal, los plexos coroides y las meninges son pálidos, los huesos craneales están frecuentemente engrosados y presentan deformidades raquílicas. El examen microscópico descubre una proliferación difusa del tejido conjuntivo,

en cuyo interior se encuentran restos de elementos nerviosos destruidos, células que contienen granulaciones grasosas y vasos sanguíneos de nueva formación.

Síntomas y curso. En varios de los casos de esclerosis cerebral difusa *primitiva* publicados hasta aquí, casos cuyo total es por lo demás poco considerable, el cuadro clínico no presentaba apenas rasgos típicos marcados. Por otra parte, hay que hacer abstracción de cierto número de casos publicados, que se refieren á esclerosis cerebrales secundarias ó consecutivas á una hemorragia cerebral, etc. — En la forma *congénita*, se observa desde el nacimiento que el niño es idiota; la fontanela es ancha y ligeramente abombada; el pulso y la respiración son irregulares, existe viva agitación y el niño presenta espasmos y contracciones tónicas en los miembros, y asimismo convulsiones cuya frecuencia aumenta en el período terminal de la enfermedad. En otros enfermos, existen simplemente convulsiones generalizadas, que aparecen desde las primeras semanas de la vida, dejan de producirse durante meses enteros, y reaparecen más tarde determinando, por último, la muerte. — Respecto á la forma *adquirida*, merece observarse ante todo que en los casos publicados hasta ahora, los niños eran oriundos de padres sanos y estaban también ellos mismos por todo lo demás sanos á su vez. La enfermedad se desarrolló unas veces después de un traumatismo del cráneo (casos de BULLARD y de HEUBNER), otras veces sin causa alguna (casos de SCHMAUS y BUSS). Los niños se hicieron perezosos, callados y apáticos, su marcha era insegura y vacilante, y se resistían luego á caminar, á permanecer derechos y hasta á sentarse. En medio de un estado de palidez, abatimiento y demacración sobrevenía primero la parálisis paraplégica de las piernas, más tarde la de los brazos, precedida de temblor, y por último se encontraban todas las extremidades en estado de parálisis espasmódica. Al propio tiempo se extinguían poco á poco las percepciones psíquicas hasta llegar al idiotismo completo. En algunos niños se presentaron vómitos casi diariamente y dificultades para la deglución; la palabra era confusa y deficiente. En el caso de HEUBNER existía estancación papilar con atrofia consecutiva del nervio óptico, y en el caso de BULLARD, parestias de algunos nervios cerebrales. En medio de un decaimiento progresivo de fuerzas sobrevino la muerte, después de haber durado la enfermedad algunos meses, y en ciertos casos hasta dos años.

Diagnóstico. El diagnóstico es muy difícil, si no imposible, por falta de síntomas característicos; las más de las veces se sospecha tan sólo la

existencia de la enfermedad por los síntomas descritos anteriormente, sobre todo por el estado total de atonía psíquica que se manifiesta progresivamente en niños anteriormente sanos, que va acompañado de parálisis general y de contractura. HEUBNER concede especial valor á este estado, particularmente por no observarse de un modo análogo en ninguna otra afección cerebral.

Pronóstico. Es enteramente desfavorable.

Tratamiento. Ninguna intervención terapéutica permite esperar la curación.

15. Hipertrofia del cerebro

Patogenia y etiología. La hipertrofia del cerebro consiste en una hiperplasia uniforme de los elementos que constituyen el cerebro, tanto de la trama conjuntiva como de los elementos nerviosos y especialmente de las fibras nerviosas. Esta afección ataca principalmente los hemisferios cerebrales; en general es *congénita*, pudiendo también ser *adquirida*; pero, tanto una forma como la otra, es rara en el niño.—La *etiología* es totalmente desconocida. Por regla general los niños afectados son raquíticos.

Anatomía patológica. Las relaciones anatómicas difieren según que la hipertrofia del cerebro se desarrolle en el momento en que el cráneo está cerrado ó bien cuando está aún abierto. En el primer caso, según la descripción gráfica que ha dado ROKITANSKY, el cerebro hipertrofiado se sale, por decirlo así, fuera del cráneo tan luego como se quita la duramadre. Las circunvoluciones son aplanadas, los surcos poco profundos; el cerebro en su conjunto presenta un tinte pálido y una consistencia más compacta, seca; los ventrículos tienen menor capacidad y el líquido ventricular está disminuído.— Cuando el cráneo está aún abierto, los huesos de la bóveda están adelgazados, las fontanelas y suturas están ensanchadas; por lo demás, la coloración, la irrigación sanguínea y la consistencia del cerebro, la capacidad y el contenido de los ventrículos se presentan como en estado normal, y á lo sumo las circunvoluciones están un poco aplanadas y los surcos son poco profundos.— Al examen microscópico se observa las más de las veces que la estructura es normal (LANDOUZY); en algunos casos, sin embargo, se ha encontrado en puntos aislados una hiperplasia considerable de la neuroglia, acompañada de proliferación inflamatoria.

Síntomas y curso. Cuando la hipertrofia del cerebro se desarrolla en un período en que el cráneo está todavía *abierto*, el volumen de éste aumenta progresivamente y el aspecto recuerda hasta cierto punto lo que se observa en la hidrocefalia (*Cephalones*, VIRCHOW), sin que por esto el cráneo llegue nunca á adquirir el volumen que presenta en esta última afección. Cuando el niño está atacado á la vez de raquitismo, se observa la existencia de depósitos óseos salientes al nivel de las abolladuras frontales y parietales. — Los síntomas clínicos son poco marcados; habitualmente el niño tiene el humor irritable y desapacible, su sueño es agitado y existe inapetencia ó bulimia. Al propio tiempo se observa un crecimiento lento y continuo de la circunferencia del cráneo. Con frecuencia se declaran accesos de laringospasmo ó de convulsiones epileptoides. El sensorio se extingue cada vez más, los accesos convulsivos se hacen más numerosos, y el niño sucumbe durante un acceso de laringospasmo ó en medio de convulsiones generalizadas; á veces la muerte sobreviene durante el curso de una enfermedad inflamatoria intercurrente. En otros casos la afección evoluciona sin elevación de temperatura y se prolonga durante algunos años.

Cuando la hipertrofia del cerebro se desarrolla después de la *oclusión* del cráneo, su marcha es más aguda y la afección va acompañada de síntomas de irritación más marcados. Existe en tal caso cefalalgia difusa, vómitos, contracciones tónicas y clónicas en los músculos ó convulsiones generalizadas. Pronto, por efecto de la compresión ejercida sobre el cerebro, cuyo volumen aumenta incesantemente dentro de la caja craneal inextensible, los síntomas de compresión general dominan la escena morbosa; el niño cae en el coma y sucumbe después de haber presentado ó no convulsiones terminales. — El *curso* es también en tales circunstancias apirético y puede prolongarse meses y años.

Diagnóstico. En caso de oclusión del cráneo, el diagnóstico es á veces muy difícil. El diagnóstico diferencial con la meningitis se funda principalmente en los síntomas cerebrales difusos y en la falta de fiebre; el de la hidrocefalia crónica, se basa sobre el crecimiento más rápido del cráneo en este último caso, la transparencia de los huesos craneales, la extinción precoz de las funciones psíquicas y, en fin, en la desproporción mucho más considerable entre el cráneo cerebral y el cráneo facial.

Pronóstico. Es del todo desfavorable.

Tratamiento. Ningún tratamiento da resultado.

16. Atrofia del cerebro

Etiología y síntomas. La atrofia de la substancia cerebral en su conjunto ó en algunas de sus partes resulta, sea de una detención del desarrollo (formación defectuosa), sea de un proceso patológico que haya atacado el cerebro en un momento dado de la vida. Cuando el cerebro falta por completo (*acefalia*), ó bien cuando una parte considerable de este órgano no se ha desarrollado (*hemicefalia*), los niños, que por lo demás presentan en estos casos otras formaciones defectuosas, no son viables. Cuando la atrofia parcial es menos pronunciada, se trata unas veces de la falta parcial de un lóbulo cerebral ó de ganglios centrales, de algunas circunvoluciones, etc., en cuyo caso la falta de tejido cerebral puede observarse en todo el espesor de los hemisferios y extenderse hasta el ventrículo, pudiendo el espacio así constituido estar ocupado por líquido cefalorraquídeo (*porencefalia*, HESCHL), y otras veces de una pequeñez anormal y de una atrofia que se extiende á todas las circunvoluciones de uno solo ó de ambos hemisferios (*microgyri*). Los niños que están afectados de estas últimas manifestaciones, no solamente son viables, sino que hasta pueden vivir largos años (HENOCH).—La *etiología* de estos defectos de desarrollo es totalmente desconocida; la sífilis, el alcoholismo de los padres, los traumatismos sufridos por la madre durante el embarazo, han sido señalados como desempeñando cierto papel desde este punto de vista. — Como *síntomas* clínicos de esta afección, se observan las convulsiones, la hemiplegia con los caracteres de la parálisis cerebral, la parálisis bilateral, el idiotismo, el nistagmus, trastornos visuales y otros síntomas de foco, deformaciones microcefálicas y otras del cráneo. — Casos de esta naturaleza han sido ya publicados en otras épocas por HENOCH (1842) y recientemente por AUDRY; éstos se referían principalmente á la porencefalia.

La atrofia cerebral que se desarrolla á consecuencia de procesos patológicos *adquiridos*, se observa secundariamente á continuación de la meningitis, después de la curación de focos de reblandecimiento ó de inflamación de origen hemorrágico, consecutivamente á la esclerosis cerebral difusa, así como después de la oclusión prematura de las fontanelas y suturas.—Desde el punto de vista *anatomopatológico*, las regiones cerebrales atrofiadas, acaso un hemisferio ó todo el cerebro, son pálidas, compactas, disminuídas de volumen y retraídas en su conjunto; el tejido cerebral normal ha sido substituído por una proliferación difusa del tejido conjuntivo. Cuando la caja ósea craneal no sigue la retracción del tejido del encé-

falo, el espacio que queda libre por la disminución de volumen del cerebro se llena de un líquido seroso (*hydrocephalus ex vacuo*). — Los síntomas varían según la importancia funcional de las partes atrofiadas. Cuando la atrofia cerebral afecta un territorio bastante extenso, á los síntomas de foco resultantes de la afección principal se añaden trastornos permanentes de la motilidad y de la sensibilidad, la atrofia y las contracciones de los miembros, y sobre todo la debilidad intelectual y un atontamiento siempre creciente.

Diagnóstico. El diagnóstico de las lesiones atróficas *congenitas* está fundado principalmente en la existencia, desde el nacimiento, de los síntomas descritos, eventualmente acompañados de deformidades del cráneo; el de la atrofia *adquirida*, en la existencia de enfermedades cerebrales anteriores.

Pronóstico. Es desfavorable en ambas formas de la enfermedad.

Tratamiento. El tratamiento no da resultado alguno.

17. Meningocele y encefalocele. Hernia cerebral

Anatomía patológica. Con el nombre de meningocele y de encefalocele se designan hernias congénitas del contenido del cráneo. En general son raras y van acompañadas las más de las veces de otras deformidades. Cuando se produce una hernia cerebral, la duramadre es la que primero se introduce á través de una solución de continuidad preformada que presenta el cráneo óseo. El saco así constituido encierra, sea únicamente líquido meníngeo, sea substancia cerebral, en forma de conos sólidos. Estos pueden presentarse con sus caracteres normales, ó bien haber sufrido secundariamente diversas modificaciones. En ocasiones el saco herniario contiene, además, una parte de la substancia cerebral provista de una cavidad que comunica con los ventrículos y que contiene líquido ventricular. Las hernias, constituidas según los tipos que acabamos de indicar, han sido designadas respectivamente por SPRING con los nombres de *meningocele*, *encefalocele* é *hidroencefalocele*. — De un modo general las hernias cerebrales residen al nivel de la región *mediana* del cráneo; se encuentran las más de las veces al nivel de la lámina occipital, del frontal y de la raíz de la nariz. Es más raro verlas ocupar una posición *lateral*, y entonces residen en uno de los ángulos orbitarios ó al nivel del temporal; son muy excepcionales los casos en que la hernia se encuentra al nivel de la base del cráneo, y en estas condiciones puede introducirse

en una hendidura esfenoidal y formar prominencia en la cavidad bucal ó faríngea. — Las cubiertas de la hernia son, aparte de la duramadre y la piamadre que adhiere á ella, el pericráneo y la piel, casi siempre adelgazada, del cráneo. El líquido, obtenido por punción de la hernia cerebral, contiene albúmina.

Sintomas y curso Las hernias del cerebro constituyen tumores cuyo volumen puede variar entre las dimensiones de un guisante y las de una cabeza de niño. Según que la solución de continuidad del cráneo sea estrecha ó ancha, el tumor es ó no pediculado. El *meningocele* puro produce al tacto una sensación de fluctuación ó de tensión; es frecuentemente transparente, se pone más tenso cuando el niño lanza gritos y es reducible en parte ó totalmente por la influencia de la presión. Frecuentemente, cuando se ejerce una presión imprudente, se producen síntomas de compresión cerebral y convulsiones. En algunos casos se observa que durante el sueño del niño el volumen del tumor disminuye. El crecimiento del tumor es tan pronto progresivo, como queda estacionario.—El *hidroencefaloccele* y el *encefaloccele* producen generalmente al tacto una sensación elástica ó pastosa, y á veces hasta fluctuante; su crecimiento suele ser bastante rápido. En muchos casos se notan en ellos pulsaciones respiratorias, y raras veces son transparentes. La reducción de volumen obtenida por la presión es apenas apreciable ó hasta nula, y por ella se provocan con más facilidad que en la forma precedente síntomas de compresión cerebral.

Los síntomas *clínicos* de las hernias cerebrales varían con el volumen, la naturaleza y el contenido de las mismas. Cuando toda la masa cerebral está herniada, los niños no son viables, y, en general, son expulsados antes que el embarazo haya llegado á su término. Cuando la hernia está constituida por una gran parte del cerebro y del cerebelo, la existencia no puede prolongarse mucho, si bien que estos niños pueden continuar viviendo algunos meses. En cambio, cuanto menos voluminosa es la hernia y menos se aparta el estado anatómico del cerebro del estado normal, más podrá esperarse que el niño continúe viviendo durante algunos años. En estos casos, los *sintomas* observados son los de la *compresión cerebral*, sobre todo el estupor y las convulsiones, que se producen cuando el contenido del saco herniario se halla más comprimido, ó bien cuando se ejerce una presión exterior sobre la hernia; obsérvanse, además, contracturas, parálisis, estasis papilar, etc. Los fenómenos morbosos son relativamente menos graves si se trata de un pequeño meningocele, que puede

evolucionar, sin determinar síntomas clínicos, cuando se le protege contra todo traumatismo exterior. Los niños que se hallan en estas condiciones pueden adquirir un desarrollo proporcionado á su edad, hasta en los casos en que el saco herniario contiene, además del líquido, una pequeña cantidad de substancia cerebral. Cuando el volumen de la hernia es poco considerable, ya contenga líquido ó tejido cerebral ó ambos á la vez, no solamente existen siempre deformidades y desplazamientos del resto de la masa cerebral, hidrocefalo interno, etc., sino que se produce, además, al nivel del orificio por el que sale la hernia, una atrofia por compresión. En tales casos el niño es siempre más ó menos débil de espíritu, ciego ó sordo, no puede, en general, mantenerse sentado ni en pie y presenta con frecuencia convulsiones.

El *curso* ulterior de la afección es ordinariamente desfavorable. La mayoría de los niños atacados de hernias cerebrales algo voluminosas, sucumben durante las primeras semanas de la vida; un gran número de ellos hasta durante el parto por ruptura del saco herniario, sea por efecto de la compresión, sea espontáneamente. Cuando el saco herniario es poco voluminoso y posee una cubierta resistente, la vida puede prolongarse durante un tiempo bastante largo. Ocurre también que algunos hidromeningoceles se aíslan por efecto del crecimiento ulterior del cráneo y se transforman en quistes ordinarios.

Diagnóstico. Se funda en los datos apuntados en la descripción precedente; en los casos dudosos (cefalematoma, ateroma, tumores eréctiles, higroma quístico congénito), la punción exploradora permitirá solventar la duda.

Pronóstico. En general el pronóstico es desfavorable.

Tratamiento. La primera indicación que hay que satisfacer es proteger la hernia mediante un vendaje apropiado, una cápsula ó una placa metálica. El tratamiento operatorio (punción, división, extirpación del saco), puesto en práctica repetidas veces en estos últimos años, ha ido seguido de éxito en varios casos (SCHATZ, etc.). Por lo que concierne á las indicaciones y á la técnica de la operación, consúltense los Manuales de cirugía.

18. Tumores del cerebro

Patogenia y etiología. Hablando en términos generales puede decirse que los tumores del cerebro no son frecuentes en los niños. En algunos casos raros, el tumor es *primario* (*teratoma, glioma*); pero las más de

las veces es *secundario* y se produce por infección de la sangre y de los humores, sea por autoinfección (*tubérculo*, *sifiloma*), sea por propagación metastática (sarcoma, carcinoma) ó mecánica (equinococo, cisticerco). Los tumores más frecuentes son los tubérculos; siguen luego los sífilomas y, casi con la misma frecuencia, los otros neoplasmas; los teratomas son los más raros. Desde el punto de vista de la edad, los tumores del cerebro se observan sobre todo de tres á seis años y más á menudo en los niños que en las niñas. — La etiología es desconocida. Los teratomas son congénitos (WEIGERT); lo mismo ocurre, en algunos casos, con los tubérculos. Algunas veces el desarrollo del tumor ha ido precedido de traumatismo. La herencia puede á lo sumo invocarse como factor etiológico cuando se trata de tubérculos.

Anatomía patológica. Como hemos dicho, el tumor cerebral que se observa con más frecuencia es el *tubérculo*. Puede ser único, ó pueden encontrarse varios en diversas regiones del cerebro. El tubérculo *solitario* llega á tener el volumen de una cereza, de una nuez y hasta de un huevo de gallina. Cuando existen tubérculos múltiples, sus dimensiones suelen ser más pequeñas. La forma es redondeada ú oval, más raramente lobulada ó dentada; su color es amarillo ó amarillo verdoso, su consistencia blanda. Cuando el tubérculo data de bastante tiempo, el contenido se hace grumoso ó se desmigaja fácilmente (caseificación). El desarrollo del tumor parte de los vasos, principalmente de la túnica adventicia. A expensas de pequeños tubérculos miliares se forman, por fusión progresiva, tubérculos cada vez más voluminosos. La parte inmediata al nódulo tuberculoso está congestionada, de color rojizo é infiltrada de elementos celulares.

El nódulo mismo puede ser desposeído de la cubierta de tejido cerebral que lo rodea. Los tubérculos residen más frecuentemente en la substancia gris del cerebro y del cerebelo; en el cerebro se encuentran principalmente en el límite que separa la substancia cortical de la substancia medular, mientras que son muy raros en los pedúnculos cerebrales y en la médula oblongada. Sin embargo, se han encontrado tubérculos en todas las partes del cerebro y del cerebelo y el número de casos consignados en la ciencia es muy considerable. — Los *sifilomas* son mucho menos frecuentes. Se presentan bajo la forma de tumores amarillentos, blandos, análogos á los tubérculos cerebrales, las más de las veces múltiples, residiendo sea en el cerebro y cerebelo, sea al nivel de la base del encéfalo. Las arterias cerebrales presentan en estos casos el engrosamiento endarterítico habitual. — Los *gliomas* deben

su origen á una proliferación de la neuroglia y se presentan en forma de tumores más ó menos voluminosos, compactos, únicos ó múltiples, muy vascularizados en los más de los casos. Su aspecto difiere poco del tejido cerebral contiguo. Frecuentemente se encuentran en su interior pequeñas hemorragias. Los gliomas proceden bastante á menudo de la retina. — Los *sarcomas* y los *carcinomas* se caracterizan por la rapidez de su crecimiento. Estos tumores se producen por metástasis, ó bien tienen su origen en la duramadre, la órbita ó los demás huesos del cráneo, desde donde la proliferación morbosa se extiende progresivamente. En general, estos tumores son aislados y pueden encontrarse en diversas regiones del cerebro.—Entre los otros neoplasmas que pueden desarrollarse en el cerebro, señalaremos los *mixomas*, los *ostecondromas*, los *cistosarcomas*, los *colesteatomas*, los *quistes dermoides*, si bien en realidad todos ellos sólo se observan excepcionalmente.—Entre los fenómenos raros en la infancia, importa citar el desarrollo de *cisticercos* ó de *equinococos* en el cerebro. Los primeros se encuentran bajo la forma de vesículas únicas ó múltiples, teniendo casi las dimensiones de un garbanzo, de color blanco azulado. Pueden residir en las diversas regiones del cerebro ó bien entre las meninges. En general se observan en niños de algunos años (ROKITANSKY, MERKEL, etc.); son raros en los niños de uno á dos años (FLEISCHMANN, SOLTSMANN). Hasta aquí se ha encontrado siempre el cisticerco en el cerebro en estado aislado, es decir, en ausencia de la tenia en el intestino ó de cisticerco en otros órganos. Igualmente raro es encontrar el equinococo en el cerebro del niño; del mismo modo que el cisticerco, puede aquél encontrarse en la substancia cerebral ó entre las meninges. Su crecimiento es progresivo aunque lento; á veces los quistes pueden llegar á tener dimensiones considerables y hasta determinar el desgaste de los huesos del cráneo.—En todos los casos en que existen tumores un poco voluminosos del cerebro, se observa que por efecto de la presión general del cerebro las circunvoluciones están aplanadas, los surcos borrados, la duramadre empujada hacia los huesos del cráneo, y á veces se observa hasta el adelgazamiento y el desgaste de estos últimos. La cantidad de líquido ventricular está frecuentemente aumentada.

Síntomas y curso. El cuadro clínico del tumor cerebral está caracterizado por dos grupos de síntomas: por *síntomas generales*, debidos á una acción ejercida á distancia y causados por un aumento de la presión cerebral resultante del crecimiento del neoplasma, y por *síntomas llamados de foco*, síntomas locales debidos á la irritación funcional ó á la abo-

lición de la función del territorio cerebral en que radica el tumor. A veces sin embargo, el tumor permanece latente, evoluciona sin determinar síntoma alguno, aun residiendo en una zona cuya función está bien caracterizada. En estos casos llamados *negativos*, por lo demás raros, es probable que otra parte del cerebro, sobre todo la región correspondiente del otro hemisferio, substituya desde el punto de vista funcional á la parte lesionada (centro de la palabra). — Los *síntomas generales* se desarrollan lentamente. Consisten en un humor irritable, frecuentemente cambiante, un sueño agitado ó extraordinariamente profundo, una tendencia más pronunciada al sueño, un vértigo pasajero con caídas bastante frecuentes, una cefalea que empieza á menudo en forma de dolor sordo que se exagera de un modo constante ó reaparece en forma de accesos y que está á veces localizada; cierta dificultad de reflexionar y tartamudez. A estos síntomas se añaden el vómito, la constipación, la lentitud del pulso, profundos suspiros lanzados de vez en cuando, estados sincopales pasajeros ó convulsiones generalizadas que sobrevienen bruscamente. Las funciones intelectuales, especialmente la memoria, disminuyen progresivamente; en los niños pequeños la fontanela se abomba y se pone tensa. La vista se debilita y aparecen diversos trastornos de la visión que pueden llegar hasta la ceguera, caracterizados objetivamente por el signo del *estasis papilar* y una serie de *síntomas de foco* propiamente dichos, que se traducen por síntomas de excitación y de parálisis ó de abolición de ciertas funciones.

Los síntomas de foco varían según el sitio en que radica el tumor y se comportan de un modo variable. Expondremos brevemente los principales hechos conocidos que conciernen al estudio de los síntomas de foco, fundándonos en lo que hemos dicho en la introducción de este capítulo y en los trabajos experimentales, embriológicos y clínicos, de FRITSCH y HITZIG, FLECHSIG, NOTHNAGEL, WERNICKE, CHARCOT y sus discípulos, y otros autores.

a) Los tumores situados en la *región motora* de la corteza cerebral (circunvoluciones centrales y lóbulo paracentral) se caracterizan, de conformidad á la situación en regiones bastante alejadas la una de la otra de los centros motores que corresponden á los diferentes segmentos del cuerpo, por una parte por contracciones (*monospasmos*) tónicas y clónicas *circunscritas* y en forma de accesos, por otra parte por parálisis *aisladas* (*monoplegias*) limitadas á ciertos territorios musculares, por ejemplo, á una mitad de la cara, á un brazo ó á los dos brazos, á una pierna, á un brazo y una pierna, pero nunca á una mitad de la cara y á una pierna sin que el brazo esté igualmente paralizado. En general, los espasmos prece-

den á las parálisis, se extienden á veces á un territorio muscular más extenso que el que corresponde á la región cerebral lesionada y degeneran en convulsiones unilaterales ó generalizadas. También se observan á veces en los territorios musculares ya paralizados contracciones epileptiformes. Las lesiones de la corteza motora, que constituyen el origen de la vía piramidal, van siempre seguidas de una degeneración secundaria descendente á lo largo del trayecto de ésta. En muchos enfermos la *sensibilidad* es normal; en otros existen anestias parciales, especialmente una disminución del sentido muscular (esfera sensitiva).

b) Los tumores del *centro oval*, en tanto que determinan una interrupción de las fibras motoras de la corona radiante, determinan una hemiplegia contralateral, y á veces también monoplegias, cuando la lesión es poco extensa. En cuanto á los tumores de la *cápsula interna*, especialmente de sus dos *tercios anteriores*, donde toda la vía piramidal se halla reunida en un espacio relativamente estrecho, debemos indicar que producen una hemiplegia completa, en la que están comprendidos los músculos inervados por el facial. — Cuando una hemiplegia motriz completa va acompañada de trastornos de la sensibilidad, sobre todo de anestesia cutánea ó de una disminución de la sensibilidad sensorial (gusto, olfato, oído, vista), se puede deducir que la lesión se extiende igualmente al *tercio posterior* de la cápsula interna, es decir, al segmento *sensitivo* de ésta, cuya destrucción va seguida de una *hemianestesia cerebral* completa. Las más de las veces, los trastornos de la sensibilidad están limitados á la piel.

c) Los tumores del *punte de Varolio* y del *pedúnculo cerebral* se caracterizan por la aparición de una parálisis llamada *cruzada*; la parálisis hemipléjica del cuerpo es contralateral, mientras que la parálisis de los nervios craneales se produce en el lado en que reside la lesión. Entre éstos el facial y el motor ocular común son los más frecuentemente afectados; la parálisis puede asimismo atacar al motor ocular externo, al oblicuo mayor y al trigémino, pudiendo observarse las más diversas combinaciones. La parálisis facial cruzada es un signo casi seguro de que el tumor reside en el puente de Varolio; la parálisis cruzada del motor ocular común depende casi siempre de la existencia de un tumor en el pie del pedúnculo cerebral. La parálisis cruzada de los otros nervios craneales citados puede existir simultáneamente ó faltar; en general es más frecuente cuando el tumor reside en el puente de Varolio. En el caso en que la vía sensitiva de la *calota* del pedúnculo cerebral está igualmente lesionada, la hemiplegia se complica con una *hemianestesia* más ó menos completa.