

REVISTA CLÍNICA ESPAÑOLA

Director: C. JIMÉNEZ DÍAZ. Secretarios: J. DE PAZ y F. VIVANCO
Redacción y Administración: Antonio Maura, 13. Madrid. Teléfono 22 18 29

TOMO LVI

15 DE ENERO DE 1955

NUMERO 1

REVISIONES DE CONJUNTO

ETIOPATOGENIA Y ANATOMIA PATOLOGICA DE LA PARALISIS CEREBRAL

V. ARROBA CARMENA.

Alumno Interno del Hospital Provincial.

Clinica Médica Universitaria. Profesor: C. JIMÉNEZ DÍAZ.

INTRODUCCIÓN.

La parálisis cerebral (p. c.) es una enfermedad o, mejor dicho, un síndrome de gran interés bajo diversos puntos de vista, y que plantea una serie de problemas la mayor parte aún no resueltos satisfactoriamente, lo que es un incentivo más para profundizar en su estudio. En los últimos años ha habido en el extranjero una ola de interés creciente sobre este asunto; así, en Norteamérica se ha creado el Research Council of United Cerebral Palsy Association, bajo la dirección de SIDNEY FARNER, el cual ha publicado últimamente (1952) una serie de symposiums sobre la p. c. en la revista *The Journal of Pediatrics*. MCKHANN, en un artículo editorial¹, llama la atención sobre la frecuencia, mayor de lo comúnmente creído, con que se presenta esta afección, uno de cada 150 niños, así como del gran interés que tiene insistir en su investigación. LEVIN, BRINGTMAN y BURTI hallan en mil nacimientos 5,9 casos de parálisis cerebral. Todo esto nos sirve para subrayar la importancia no sólo teórica y conceptual, sino también práctica, que tiene el estudio de este proceso.

Ahora bien, una primera dificultad consiste en que la p. c. no es una entidad morbosa concreta con etiología, anatomía patológica, etc., definidas, sino que engloba una serie de procesos en sí diferentes que sólo tienen de común, de un lado, la aparición en el niño en edades tempranas de la vida, y de otro, la afectación del sistema nervioso. Así, RAMOS CONTRERAS² ha publicado un trabajo muy detallado, sobre 19 casos de p. c. de etiología post-

natal, haciendo resaltar la dificultad existente para su encuadre nosológico. Además, no hay que olvidar que se ha tendido a ensanchar el concepto de esta enfermedad alejándonos un tanto del sentido original mucho más restringido que le diera LITTLE; así, FREUD llegó a hablar de parálisis cerebral sin parálisis, refiriéndose a casos clínicos en que sólo existía epilepsia, idiocia o atrofia del nervio óptico como única manifestación sintomática.

En definitiva, nos inclinamos decididamente hacia el concepto vertido por DENHOFF, SMIRNOFF y RAYMOND³, que consideran la p. c. como un síndrome de lesión cerebral (brain-damage syndrome) más que como una entidad morbosa.

En este trabajo hablaremos primero de la patogenia o, mejor dicho, de los mecanismos patogénicos que pueden producir este síndrome; una vez aclarado esto hasta donde nos sea posible, describiremos los hallazgos lesionales descritos en esta afección.

ETIOPATOGENIA.

LITTLE, en 1853, describió cuatro casos de lo que llamó "spasmodic affection", parálisis espástica en niños que habían nacido con síntomas de asfixia no reaccionando hasta varias horas después, por lo que consideró a la dificultad en el parto como causa de afección. Años después (1862), en otra publicación insiste en la importancia etiológica del parto distóxico y del parto prematuro. Desde entonces hasta la actualidad, la literatura sobre este asunto ha sido abundante y contradictoria debido a las razones que anteriormente hemos especificado. Las conclusiones sobre la etiopatogenia, punto concreto que aquí nos interesa, han sido múltiples y variadas. Es quizás GEORGE W. ANDERSON⁴ el que ha hecho la revisión más completa de esta literatura y a quien pertenece el cuadro que a continuación reproducimos, el cual contiene las opiniones de más interés histórico y conceptual que se han emitido sobre la etiopatogenia de la p. c. (cuadro I).

CUADRO I

LITTLE (1853-1863)	Influencia del parto anormal o prematuro; asfixia del recién nacido.
MCNUTT (1885)	Hemorragia meningea.
FREUND (1897)	Enfermedad intrauterina.
OSLER (1889)	Hemorragia intracraneal.
GUTHRIE (1913)	Kernicterus asociado a movimientos coreiformes.
COLLIER (1924)	Degeneración de neuronas por causas desconocidas.
YANNET y ZIMMERMAN (1935)	Relación de la ictericia y las secuelas cerebrales.
ALPERS y MARCOVITZ (1938)	Trauma obstétrico.
SCHREIBER (1938)	Asfixia.
PENFIELD y ERICKSON (1941)	Procesos productores de microgiria y quistes cerebrales.
FRIEDMAN y CUURVILLI (1941)	La esclerosis atrófica lobar y la agenesia parcial cerebral son residuos de asfixia.
FORD (1944)	Trauma obstétrico.
BENDA (1945)	Trauma obstétrico.

ANDERSON, después de hacer un análisis crítico de las estadísticas dadas por los diferentes autores que se han preocupado del asunto, concluye que los factores etiológicos pueden ser clasificados en prenatales, paranatales y factores propios del niño, los cuales aparecerían en el siguiente porcentaje:

	Por 100
Prenatales:	
Trauma materno	5
Enfermedad materna	6
Náusea y vómito	23
Hipertensión	14
Anemia	12
Hemorragia vaginal	12
Abruptio placentae	4-15
Placenta previa	3
Primiparidad	57
Toxemia	5-10
Diabetes	0,8
 Paranatales:	
Fórceps bajo	24
" medio	16
" alto	3-5
Versión y extracción	18
Cesárea	3-8
Presentación occipito posterior...	10
Parto precipitado	5
Estimulación pituitrina	13
 Factores propios del niño:	
Gemelos	5
Sexo	57 masculino.
Kernicterus	4-6
Rh incompatibilidad	12
Ictericia neonatal	10
Cianosis	30-70
Requirieron oxígeno	30
Trauma obstétrico y asfixia	38-50
Convulsión	10-30

LILIENFELD y PARKHURST⁵ han hecho notar las semejanzas existentes entre las causas de muerte fetal y las de p. c., emitiendo la idea que todas esas causas nocivas debidas al acto del parto (literalmente: continuum of reproductive wastage) podrían por su menor intensidad o mayor resistencia del feto causar efectos subletales, es decir, la p. c., o bien en caso contrario letales: muerte del feto o del recién nacido, según los casos. Así, el estudio de las causas de muerte fetal podría de modo in-

directo aclarar determinados factores etiopatogénicos de la p. c.

La clasificación anteriormente transcrita de ANDERSON es quizás una de las más completas que existen. Sin embargo, el hacer la discusión de todos los posibles factores etiológicos en ella señalados, daría una excesiva extensión a este trabajo y quitaría claridad a los conceptos. Por ello, seguiremos la clasificación de P. PONS y FARRERAS VALENTÍ⁶, aun a sabiendas de que su claridad y sencillez se han conseguido a trueque de forzar los conceptos:

- 1.º Causas obstétricas.
- 2.º Toxiinfecciones e intoxicaciones.
- 3.º Anomalías congénitas y factor familiar.
- 4.º Enfermedad hemorrágica; y
- 5.º Factor rhesus.

1.º CAUSAS OBSTÉTRICAS.

En ellas conviene distinguir, como hace POTTER⁷ en su libro, entre "traumatismo mecánico" y "anoxia", siendo la diferencia fundamental el que en estas últimas el factor primario actúa "fuera del feto". Aunque esto aclare conceptos y facilite la exposición, debemos reconocer que generalmente el traumatismo y la anoxia marchan unidas y es difícil saber el papel que cada uno de ellos ha jugado en la producción de una determinada lesión.

Traumatismo. — Según diversas estadísticas—IRVING, POTTER—, las formas anómalas de parto que causan mayor mortalidad infantil y posiblemente de p. c., de acuerdo con las ideas de LILIENFELD y PARKHURST anteriormente expuestas, son la versión podálica y cesárea. Esto sucede, probablemente, a causa de la producción de hemorragias intracraneales, y así HOLLAND encontró en el 88 por 100 de fetos nacidos en podálica rotura del tentorio con hemorragias. ZAPPERT⁸ admite también la posibilidad de producción de hemorragias en partos rápidos.

Estas hemorragias podrían clasificarse, según ANDERSON⁴, en los siguientes grupos: 1.º Rotura de un vaso meníngeo con formación de hematoma subdural. 2.º Rotura de venas de Galeno con hemorragia subtentorial o generalizada. 3.º Rotura de la tienda con afectación de un seno y formación de hemorragia subtentorial o generalizada. 4.º Hemorragia intraventricular, en cuyo mecanismo patogénico juega posiblemente un papel importante la anoxia; y 5.º Hemorragia intracerebral, primero descritas por SCHWARTZ en 1927, afectaría fundamentalmente a los ganglios de la base. Es por esto

por lo que les ha dado importancia en la producción de una forma especial de p. c., el *status marmoratus*, primero descrito por los VOGT en 1911, lo consideraron como una malformación prenatal, y así han opinado modernamente otros autores como ALEXANDER⁹, para quien las fibras mielinicas no son sino un tracto frontopontiano, desviado de su normal trayecto durante el desarrollo.

Pero modernamente MALAMUD¹⁰, en un trabajo que más adelante, al ocuparnos de la anatomía patológica recaeremos sobre él, niega este carácter malformativo prenatal del *status marmoratus*, pues en 15 casos estudiados halló en 12 antecedentes de trauma obstétrico y en los tres restantes antecedentes de proceso inflamatorio (meningitis neuromocócica, probable meningitis influenza y proceso febril no filiado, respectivamente), y de otro lado, el estudio microscópico lesional le sugiere que se trata de una "cicatriz neurógica", admitiendo la neoformación de fibras mielinicas como un fenómeno de regeneración propia del cerebro inmaduro. Claro está que su hipótesis de que el trauma obstétrico produciría lesiones en el área drenada por las venas de Galeno, no nos serviría para explicar los tres casos con antecedentes inflamatorios si no admitimos la producción de una tromboflebitis concomitante. Subrayamos el interés de los trabajos de MALAMUD, que nos hacen cambiar el concepto de la enfermedad de Vogt como proceso degenerativo en el de enfermedad adquirida por traumas obstétricos o procesos inflamatorios.

De todas maneras, la relación directa entre traumatismo del parto y parálisis cerebral no aparece clara. Así, una serie de autores que han seguido la marcha ulterior de niños cuyo parto fué distóxico, obtienen resultados dispares sobre la incidencia de aparición de parálisis cerebral (cuadro II).

CUADRO II

	Casos estudiados	Por 100 de p. c.
FORD	33	15,1
FLEMING	33	15,1
RYDBERG	41	75,6
COGRAIG	539	76
LEWINSON	65	68

Esto se explica por el criterio aplicado para el enjuiciamiento de los casos. Así, LEWINSON incluye en su porcentaje toda clase de secuelas, y no solamente la p. c. propiamente dicha.

Merece discusión aparte si la prematuridad puede ser un factor etiológico.

En efecto, desde antiguo se comprobó la mayor incidencia en los prematuros de p. c. ZAPPERT⁸ lo explica por la producción de hemorragias intracebrales, pero no olvidemos que las causas etiológicas de la prematuridad pueden ser fetales y así el mismo agente que ocasionó la prematuridad sería el responsable de la p. c. Además, los centros respiratorios no están completamente desarrollados para responder a los estímulos y es más fácil la anoxia: esto último sería quizás el verdadero mecanismo de producción de p. c. en prematuros.

Anoxia.—Las causas más importantes, responsables de la anoxia en el feto, son las siguientes alteraciones en el cordón (nudos, prolapsio, rotura), abruptio placentae y placenta previa. Otras más se-

cundarias son: anemia, toxemia, hipertiroidismo, fiebre intraparto, contracción anormal del útero, etcétera.

Ahora bien, el considerar la anoxia como factor etiopatogénico en la producción de p. c. no se apoya en bases firmes. Los argumentos afirmativos no son decisivos, ni tampoco los denegatorios, quedando, hoy por hoy, el problema un poco en el aire. Veamos cuáles son estos argumentos.

En primer lugar, tenemos que la anoxia es responsable del 20-35 por 100 de los casos de muerte neonatal. Si admitimos la tesis de LILIENFELD, anteriormente expuesta, según la cual serían cualitativamente iguales los factores responsables de muerte neonatal y p. c., sólo que en este último caso actuarían con menor intensidad produciendo efectos subletales, tendríamos que considerar este argumento como una prueba afirmativa de que la anoxia sería capaz de producir p. c.

De otro lado, experimentalmente INGALLS, CURLEY y PRINDLE¹¹, sometiendo a la anoxia ratones hembras embarazadas, han observado en las crías la producción de secuelas neurológicas.

Pero los resultados experimentales obtenidos en ratones no son, en criterio estricto, definitivos para resolver un problema de fisiopatología humana. De otro lado, las ideas de LILIENFELD son simplemente una hipótesis de trabajo. Por eso se ha tratado de resolver el problema directamente mediante el estudio estadístico de la clínica pediátrica. Y aquí comienzan las divergencias. Veamos.

SCHREIBER, en varios centenares de niños con déficit mental, encontró una historia de anoxia en el parto en el 70 por 100. Pero no especificó qué entendía por anoxia, es decir, no precisó el tiempo exacto que los niños tardaron en respirar, por lo que sus resultados carecen de valor, máxime cuando los informes contrarios son tan numerosos y denegados.

Así, MCPHAIL y HALL, en 1.097 casos de parto, los clasificaron según el siguiente criterio:

No apnea: Respiración en 30 seg.

Apnea moderada: Tardaron más de 30 seg.

Apnea severa: Tardaron más de un minuto.

No encontrando diferencia en el estado mental de los diferentes grupos.

KEITH y NORVAL, de la Clínica Mayo, tampoco encontraron alteraciones en el desarrollo de niños con apnea hasta de quince minutos, por lo que concluyen en su trabajo que la anoxia no produce la muerte fetal o en caso contrario no deja secuelas de ninguna clase. Igual opinan CAMPBELL, CHEESEMAN y KILPATRICK, del Royal Maternity Hospital de Belfast (Irlanda).

Claro está que también hay informes afirmativos. Así, PARKE clasificó 25.000 casos en dos grupos:

I. Normales.

II. Apneicos de más de tres minutos.

Encontrando evidente retardo mental (según él) en los casos pertenecientes al grupo II.

Podemos en conclusión decir que si bien es probable que la anoxia—de acuerdo con el concepto original vertido por LITTLE—sea capaz de producir p. c., sin embargo, en la actualidad, esto no está definitivamente comprobado.

2.º TOXIINFECCIONES E INTOXICACIONES.

Desde antiguo se señaló a la sífilis y al alcoholismo de los padres como responsables de la pro-

ducción de lesiones nerviosas en el feto. Posteriormente, se admitió que diversas viriasis—y en especial la rubeola—podrían, además de ocasionar malformaciones congénitas (cardíacas, etc.), ocasionar p. c.

Intoxicaciones más raras son, por ejemplo, las consecutivas al gas del alumbrado, en madres embarazadas que trataron de suicidarse, y cuyos hijos nacieron afectados de la enfermedad de LITTLE.

Y refiriéndonos ahora a procesos de este tipo, acaecidos después del nacimiento, diremos que las infecciones más frecuentemente responsables de la p. c. son las encefalopatías de etiología vírica, concretamente las consecutivas a parotiditis, sarampión, escarlatina, etc.

3.º ANOMALÍAS CONGÉNITAS Y FACTOR FAMILIAR.

Los casos existentes en la literatura de p. c. sin antecedentes para ni postnatales son generalmente atribuidos a anomalías congénitas. Así, PASKIND¹² observó paraplejia espástica, epilepsia e idiocia en tres hermanas en las cuales la gestación y parto habían transcurrido de un modo completamente normal. Más demostrativo aún es el caso de WILSON y WOLSOHN¹³ de los gemelos con diplegia cerebral y debilidad mental y con un antecedente de diplegia en la familia del padre. Casos análogos han sido publicados por MOYANO, ARAOZ y BLANCO, PASCUAL, etcétera.

ANDERSON⁴ pone esto en conexión con la "ataxia neonatal de los corderos", proceso que afecta especialmente a sus dos extremidades posteriores, y tiene como base anatopatológica una desmielinización difusa y simétrica del cerebro, existiendo en los casos leves sólo pequeños focos en el centro oval de FLECHSING, y en los graves desmielinización total de ambos hemisferios e incluso liquefacción y cavitación en casos extremos (INNES y SHEARER). Todo este cuadro está producido por la carencia en cobre, por lo que cabría preguntarse si carencias vitamínicas o de determinados factores alimenticios vitales aún no conocidos podrían ser los responsables de ciertos casos de p. c. en el niño. Sin embargo, nada se ha comprobado en este sentido.

Es posible que el traumatismo intrauterino sea en algunos casos el agente responsable de una p. c. ZAPPERT⁸ insistió en este factor y citó un caso propio, muy demostrativo al parecer.

4.º ENFERMEDAD HEMORRÁGICA.

Según MOORE y BRODIE, el déficit en vitaminas K en la madre ocasionaría hipoprotrombinemia y diástesis hemorrágica en el recién nacido. Habría hematemesis, melenas, hemorragias vaginales o uretrales, etc., y en especial cerebrales y meníngeas, que producirían p. c. por un mecanismo patogénico en todo punto análogo al atrás expuesto cuando hablamos de hemorragias por trauma obstétrico, lo que nos evita recaer sobre esta cuestión.

5.º FACTOR RHESUS.

Es un factor admitido por todos los autores como responsable de secuelas neurológicas tales como coreatetosis, idiocia, espasticidad, etc.

Su patogenia sería, en esquema, la siguiente: la

grave ictericia producida por la isoimunización y proceso hemolítico consecuente pigmentaria los núcleos grises basales (Kernicterus) dando lugar posteriormente a la degeneración neuronal y quedando—caso de sobrevivir el niño—como secuela la afectación piramidal y extrapiramidal. Si bien ésta es la tesis más generalmente admitida, DOLTER emitió en 1945 otra muy sugestiva: según él, la lesión no se debería a los pigmentos, sino a los mismos anticuerpos anti-Rh de la madre, actuando sobre los centros nerviosos.

Respecto a su frecuencia, es de presentación bastante rara, como hace notar MORAGAS¹⁴. Sin embargo, sobre este punto hay bastante discusión entre los autores que se han ocupado de este problema: SOBEL y WILHELM¹⁵ han hecho un estudio crítico de la literatura recopilando las cifras obtenidas por los diferentes autores. Nosotros hemos anotado dichas cifras y de ellas hemos obtenido los correspondientes tantos por ciento, que son los siguientes (cuadro III):

CUADRO III

	Número de casos	Tanto por ciento
KLINGMAN y CARLSON (1937)	675	6,6
YANNET y LIEBERMAN (1946)	119	7,9
MCGOVERN y YANNET (1947)	67	10
YANNET (1949)	157	5
EVANS (1948)	114	7

Pues bien, SOBEL y WILHELM, después de criticar las cifras anteriores como demasiado altas por incluir generalmente casos en que el diagnóstico de eritroblastosis era puramente presuntivo, han hecho un estudio cuidadoso y detenido, tanto desde el punto de vista clínico como serológico, de 98 niños del Cerebral Palsy Preschool Center of the Lenox Hill Hospital, centro donde se da una educación especial a los enfermitos de p. c., y sólo en tres casos han encontrado como factor etiológico la eritroblastosis (aproximadamente el 3 por 100), es decir, unas tres veces mayor que la frecuencia de eritroblastosis en niños normales, por lo que concluyen que el factor Rh es de una importancia secundaria en la etiología de la parálisis cerebral y se encuentra con menos frecuencia de la generalmente dada por los autores de la literatura.

APÉNDICE: NUEVOS MÉTODOS EN LA INVESTIGACIÓN DE LA PATOGENIA DE LA PARÁLISIS CEREBRAL.

Aparte de las patogenias correspondientes a cada modalidad etiológica productora de p. c., ha habido autores que han enfocado el problema de un modo más amplio, estudiando las características reaccionales del cerebro inmaduro frente a la agresión de los diversos agentes. Es éste un camino que puede arrojar mucha luz sobre los puntos oscuros hoy existentes.

Así, tenemos las investigaciones de SAMUEL P. HICKS¹⁶, que ha hecho un estudio experimental muy detenido sobre la acción de diversas sustancias como mostazas nitrogenadas, dinitrofenol, fluoracetato, mafarsen, T. E. M. y diversas radiaciones sobre embriones de ratas y ratones, encontrando que el cerebro de dichos animales en su período de

desarrollo era anormalmente sensible a la acción lesiva de dichos agentes. En cambio, observó que era relativamente insensible a las interferencias con el metabolismo de la glucosa y del oxígeno, ya que la insulina y la anoxia apenas producían lesiones.

De todo esto deduce HICKS que el mecanismo efectivo de diversos agentes etiológicos: virus, drogas, desequilibrios endocrinos, etc., podría ser produciendo alteraciones metabólicas idénticas a las que él ha producido experimentalmente y que en definitiva serían las responsables de la destrucción de los neuroblastos según el siguiente esquema:

Agente etiológico → Alteración metabólica → Lesión en neuroblastos → Síntomas.

Otro dato interesante señalado por HICKS es que la zona cerebral más fácilmente lesionable es la situada entre el núcleo caudado y el tálamo, existiendo a este nivel acúmulos celulares con núcleos oscuros, filiables como méduloblastos o simplemente como elementos neuroectodérmicos indiferenciados,

que contribuyen a la formación del tálamo y cuerpo estriado.

ANATOMÍA PATOLÓGICA.

Es lógico que en cada variedad etiopatogénica de p. c. los hallazgos anatomapatológicos difieran de las restantes formas, de donde se deduce que, dada la multiplicidad etiológica y patogénica de la p. c., la anatomía patológica será también extraordinariamente variada y diversa, lo cual es, ciertamente, un obstáculo para su estudio y sistematización.

Pero no es esto todo. Otra dificultad nace de que, como hace notar JOSEPHY¹⁷, muchas veces no hay correlación entre la clínica y los hallazgos anatomapatológicos, y así es frecuente que en la sección se encuentren lesiones completamente diferentes de las que, dado el cuadro clínico, era lógico esperar.

El mismo JOSEPHY, después de hacer una revisión de todos los hallazgos anatomapatológicos que hay descritos en la p. c., propone una clasificación simplificada de los mismos:

Lesiones a. p. en la p. c.	Malformación	Heterotopia. Agiria. Paquigiria. Micropoligiria.
	Residuos de un proceso destructivo	
		Cicatrices. Ulegiria. Esclerosis lobar. Porencefalía. Hemiatrofia cerebral. Microencefalía.

Nosotros no podemos hacer un estudio detallado y exhaustivo, ya que habría de ocuparnos una extensión desmedida. Dejaremos a un lado aquellos procesos tales como las meningoencefalitis y la hidrocefalia, que si bien en raras ocasiones se presentan en la p. c., sin embargo no son patognomónicos, y nos ocuparemos solamente de las siguientes:

- 1.º Hemorragias intracraneales.
- 2.º Esclerosis lobular atrófica.
- 3.º Porencefalía.
- 4.º Status marmoratus.

1.º HEMORRAGIAS INTRACRANEALES.

El haberlos ocupado anteriormente de ellas (ver "causas obstétricas") y el haber expuesto la clasificación de ANDERSON nos exime de su descripción ahora, pues sería caer en repeticiones inútiles. Pero lo completaremos diciendo algo más sobre las hemorragias intraventriculares, grupo IV de la clasificación de ANDERSON, y sobre las que se ha ocupado últimamente JAMES B. AREY¹⁸. Este autor, aunque reconoce que la sangre puede proceder de los plexos coroides, sin embargo cree que en la mayoría de los casos su origen es una hemorragia subependimal, especialmente de la vena terminal situada entre el núcleo caudado y el tálamo, junto a la estria terminal del tálamo, es decir, junto a esos grupos celulares inmaduros, con núcleos oscuros, que han de formar el tálamo y núcleo estriado. Es de interés anotar que a este mismo nivel encuentran

HICKS (ver atrás) hipersensibilidad a la acción lesiva de las radiaciones.

En definitiva, estas hemorragias podrían incluso no pasar al ventrículo, siendo entonces hemorragias intracerebrales simplemente, consideradas como responsables de la producción de status marmoratus en el sentir de MALAMUD, según expusimos en "causas obstétricas".

2.º ESCLEROSIS LOBULAR ATRÓFICA.

Microscópicamente, la superficie del cerebro es más o menos amarillenta y de aspecto granujiento que ocupa toda la superficie cerebral. Pero en ocasiones las lesiones son parciales, afectando en general a áreas limitadas que corresponden a la distribución de un determinado territorio arterial. Esto tiene cierto interés, en relación con su mecanismo de producción, que luego discutiremos.

Microscópicamente, se observan muchas bandas de esclerosis atrófica, con células destruidas o atróficas, y de cuando en cuando aparecen pequeños quistes correspondiendo a zonas de tejidos que se han destruido y reabsorbido.

Queremos referirnos ahora al mecanismo patológico de este proceso; quizás debiéramos haberlo hecho antes, en la primera parte de este trabajo, pero hemos preferido hacerlo ahora una vez conocidas sus características anatomapatológicas.

McMUTT's (1885) había señalado como causante de la atrofia giral a la hemorragia meníngea, siendo esto posteriormente admitido por GOWERS (1893).

y OSLER (1899). Pero mucho después, en 1924, CULLIER negó este punto de vista, sosteniendo que el proceso consistía en una degeneración primaria de las células nerviosas. Sin embargo, esta tesis tuvo poca aceptación.

SCHWARTZ (1924-1927), SCHWARTZ y FINK (1926) volvieron a sostener, asentándolo sobre bases firmes, que las hemorragias generalmente localizadas en el área de drenaje periventricular del área de Galeno, a consecuencia del parto causaban en su fase más tardía esclerosis lobular.

Además describió como una fase anterior, temprana, lo que llamó "microgiria esclerótica", caracterizada por distensión y encogimiento giral asociados a una aparente multiplicidad de pequeños pliegues que afecta sobre todo a los lóbulos parietales y occipitales.

Ultimamente, NORMAN¹⁹ ha estudiado tres casos de p. c., uno afecto de ceguera y dos de diplopia, con antecedentes de trauma obstétrico, por lo que lo atribuye, como SCHWARTZ, a alteraciones circulatorias. Por lo demás, él hizo un estudio anatomo-patológico detallado coincidiendo su descripción con la dada por SCHWARTZ: la esclerosis atrófica se localizaba en pequeñas áreas de distribución irregular y asimétrica, pero siendo más marcada en la base. Existía microgiria e hipermielinización: la piámadre estaba envuelta en el proceso.

Los cortes mostraban, además de la atrofia cortical, con microgiria atrófica, finas esclerosis neuromielínicas y fibras mielinicas relativamente abundantes.

Recordaremos antes de terminar este apartado que la distribución de la esclerosis lobular en un territorio arterial circunscrito, como lo hace en algunos casos (ver atrás), confirma la idea de que es debida a un proceso circulatorio y más concretamente a una hemorragia.

3.º PORENCEFALIA.

Tiene un interés secundario. Consiste en oquedades existentes en la superficie externa de los hemisferios y de forma diversa. Su vértice, interior, truncado puede comunicar directamente o no con el ventrículo lateral. En el primer caso, se habla de porencefalia verdadera; en el segundo, de falsa.

En ambos casos, el mecanismo patogénico es distinto. La porencefalia falsa es, en opinión de FARRERAS VALENTÍ y P. PONS⁶, un proceso de naturaleza inflamatoria semejante a los quistes meníngeos de las aracnoiditis circunscritas. En cambio, la porencefalia verdadera sería producida por isquemias arteriales, consecutivas a compresiones o trastornos del desarrollo, que ocasionarían reblanamientos cerebrales y necrosis en todo el espesor de la corteza cerebral.

Una característica morfológica que diferenciaría las porencefalias verdaderas y falsas sería la siguiente: en la verdadera, las circunvoluciones circundantes tienden a converger alrededor de ella e incluso penetran en el poro, mientras que en las falsas no sucede esto.

4.º STATUS MARMORATUS.

Los VOGT, en 1911, basándose en seis casos con coreatetosis y espasticidad, describieron como lesión especial del cuerpo estriado el que llamaron

"status marmoratus", dándole esta denominación porque en este proceso el normal color gris del estriatum se encuentra surcado por un veteado blanquecino que se le asemeja al mármol. Microscópicamente, hallaron pérdida de las células nerviosas con proliferación de la neuroglia y formación de una tupida red de fibras mielinicas (hipermielinización). En algunos casos encontraron lesiones similares en otras regiones y especialmente en el tálamo y cortex. Lo consideraron como un proceso de naturaleza malformativa-degenerativa, y ya anteriormente, al hablar de las causas obstétricas de p. c., mencionamos un trabajo de MALAMUD¹⁰ de gran interés, pues sostiene que la causa del status marmoratus reside fundamentalmente en los traumatismos obstétricos.

Pero ahora nos vamos a referir exclusivamente a la parte del trabajo de MALAMUD dedicada al estudio anatomo-patológico del status marmoratus. Haremos un breve estudio de los hallazgos obtenidos en sus 15 casos.

En primer lugar, confirma los datos anatomo-patológicos conocidos, pero añade detalles de evidente interés; así, señala cómo la tinción de las fibras gliales con el método de Holtzer muestra densas bandas que se ramifican circunvalando zonas no teñidas y haciéndose cada vez más finas al aproximarse a la zona ventral. Por lo demás, esas fibras están preferentemente localizadas alrededor de los vasos. Con el método de la tiorina de NISSL, especial para células nerviosas, se demuestra cómo éstas han desaparecido en su mayor parte, quedando muy pocas, algunas mostrando calcificación y esclerosis. En cambio, abundan los núcleos de neuroglia.

Las fibras medulares teñidas con el método de WEIL tienen una disposición semejante a las arriba señaladas para las fibras neuróglicas, con la única diferencia de que las bandas formadas son menos densas.

También existen áreas focales o difusas de gliosis sin dibujo marmóreo, así como quistes de diverso tamaño conteniendo restos de tejido necrótico.

Ahora bien, la distribución de las lesiones tendría la siguiente proporción en sus 15 casos:

Putamen..... Fuerte y bilateralmente afecto en los 15 casos.

Globo pálido.... Moderadamente afecto a los 15 casos.

Núcleo caudado:

Bilateral	11 casos.
Unilateral	1 "
No afecto	3 "

Tálamo:

Severamente afecto	13 casos.
Moderadamente	1 "
No afecto	1 "

Cortex-severamente

8 "

Lesiones más frecuentes en:

Núcleo amigdalino	2 casos.
Cuerpos mamilares	2 "
Cuerpo subtalámico	4 "
Sustancia negra	4 "

Es de notar, como hecho interesante, la asociación de lesiones en cortex y tálamo con idiocia, así como que no existían movimientos coreotetósicos nada más que en los casos con lesión bilateral del núcleo caudado.

MALAMUD concluye que si bien en la enfermedad de Vogt lo característico es la afectación extrapiramidal, sin embargo no constituye una entidad morbosa, ya que clínicamente existen además síntomas extrapiramidales, idiocia, epilepsia, etc., y desde un punto de vista anatomo-patológico, al lado de las lesiones del sistema extrapiramidal, hay lesiones talámicas, del cortex, etc.

APÉNDICE: NUEVOS MÉTODOS EN LA INVESTIGACIÓN DE LA ANATOMÍA PATOLÓGICA DE LA PARÁLISIS CEREBRAL.

Determinados puntos oscuros podrían aclararse por el estudio necrópsico de niños muertos a continuación del parto, ya que de acuerdo con las ideas de LILIENFELD y PARKHURST⁵ tantas veces mencionadas a lo largo de este trabajo, las lesiones halladas serían semejantes a las de la parálisis cerebral, sólo que de más intensidad y por lo tanto letales. Este ha sido el camino seguido por JAMES B. AREY¹⁸, que ha hecho el estudio necrópsico de 100 casos de muerte neonatal; en 30 de ellos, ha encontrado lesiones del sistema nervioso central responsables de la muerte. En otros 16, hay lesiones no suficientes por sí para producir la muerte, pero sí de jugar un cierto papel. Como se ve, los resultados y conclusiones obtenidos son más bien pobres.

Distinto es el camino que sugiere PAUL YAKOVLEV²⁰. Cree este autor que el estudio fino, citoarquitectónico del cerebro, y en especial del cortex, de los casos de parálisis cerebral, podría tener gran importancia para su mejor conocimiento.

Se podría tomar como comparación con la arquitectura normal la obra de CONEL y LEROY *The Postnatal development of the Human Cerebral cortex*, volúmenes I (1939), II (1941), III (1947) y IV (1950).

Así vemos que la agenesia del cortex se manifiesta generalmente por la formación de una fisura o grieta (clefts), la cual en algunos casos es tan profunda que llega al epéndimo y suele estar orientada en el eje de las grandes cisuras del cerebro, de Silvio, Rolando, etc. Es, según el autor, un campo que ha sido muy descuidado por necesitar personal y equipo muy especializado.

Nosotros, personalmente, creemos al autor excesivamente optimista respecto a las posibilidades del método.

BIBLIOGRAFIA

1. MCKHANN.—J. Pediatr., 40, 403, 1952.
2. CONTRERAS.—Bol. Méd. Hosp. Infant. Méjico, 4, 50, 1947.
3. DENHOFF, SMIRNOFF y HULDEN.—New Engl. J. Med., 245, 728, 1951.
4. GEORGE W. ANDERSON.—J. Pediatr., 40, 340, 1952.
5. LILIENFELD y PARKHURST.—Am. J. Hyg., 53, 262, 1951.
6. P. PONS y FARRERAS VALENTI.—Tratado Pat. y Clin. Méd. Ed. Salvat, t. IV, 522, 1952.
7. POTTER.—Fetal and Neonatal Death. University of Chicago Press, 1949.
8. PFAUNLEB y SCHLOSSMANN.—Tratado enciclop. de Pediatr. Ed. F. Seix, t. III, 472, 1909.
9. ALEXANDER.—Research Nerv. and Ment. Dis., 21, 334, 1942.
10. MALAMUD.—J. Pediatr., 37, 610, 1950.
11. INGALLS, CURLEY y PRINDLE.—Am. J. Dis. Child., 80, 34, 1950.
12. PASKIND.—Arch. Nuerol. and Psychiat., 21, 1.216, 1929.
13. WILSON y WOLFSOHN.—Arch. Nuerol. and Psychiat., 21, 485, 1929.
14. J. DE MORAGAS.—Rev. Clin. Esp., 39, 116, 1950.
15. IRWING, P., SOBEL y HAZEL, J. y WILHEIM.—J. Pediatr., 38, 447, 1951.
16. SAMUEL, P. HICKS.—J. Pediatr., 40, 488, 1952.
17. JOSEPHY.—Nerv. Child., 8, 152, 1949.
18. JAMES B. AREY.—J. Pediatr., 20, 621, 1952.
19. NORMAN.—Arch. Dis. Child., 19, 111, 1944.
20. PAUL I. YAKOVLEV.—J. Pediatr., 40, 626, 1952.

ORIGINALS

LA SIGNIFICACION VERDADERA DEL ADENOGRAMA

Resultados del estudio comparativo de cortes e impromptas.

M. MORALES PLEGUEZUELO.

Instituto de Investigaciones Clínicas y Médicas.
Director: Profesor C. JIMÉNEZ DÍAZ.

I

GENERALIDADES.

A) Preámbulo.

Cuando el interesado por la citología del ganglio normal o poco alterado repasa la literatura para darse cuenta de lo que piensan los au-

tores sobre la significación de los tipos de células que en el material extendido pueden diferenciarse, se admira al percibirse de que todavía no se ha llegado a un conocimiento seguro en vista de la falta de unanimidad en las interpretaciones.

No puede negarse una cierta variabilidad estructural de los ganglios que depende de la edad del portador, del estado funcional y de la región a que pertenezcan, siendo esto conocido de antiguo¹⁰. Pero esta multiplicidad de imágenes no es tan acusada que induzca a considerar un ganglio normal como patológico; por tanto, las oscilaciones del adenograma habrán de ser pequeñas si realmente de ganglios linfáticos prácticamente normales se trata. No obstante, la falta de homogeneidad en la estructura ganglionar debe traducirse por variaciones en su expresión citológica, según que el