

# Progresos en Pediatría

## Etiología de las encefalopatías crónicas infantiles. Ensayo de clasificación cronológica (\*)

Por los Doctores  
M. LELONG Y P. SATCÉ

Todos los pediatras están de acuerdo en reconocer el aumento de la frecuencia de las encefalopatías crónicas. Nosotros no revisaremos aquí más que las encefalopatías crónicas infantiles caracterizadas por un déficit mental muy grande, con o sin incapacidad motriz asociada, vayan o no acompañadas de malformaciones extracrancales.

Esperando poder separar los hechos que dependen de la patología natal de los que dependen de la patología antenatal, hallándose el feto en este último caso presumiblemente normal precisamente antes de comenzar el trabajo del parto.

Nosotros hemos revisado cerca de 400 historias clínicas correspondientes a casos de encefalopatías que fueron atendidos en el Hospital-Hospicio "San Vicente de Paúl", desde el año de 1950 hasta fines de 1959, y proponiéndonos profundizar más adelante en el estudio de este problema hemos tratado ahora de clasificar las manifestaciones referentes a la patología antenatal y distinguir entre ellas las que dependen de una causa que haya actuado durante la con-

cepción (genopatía), o durante el período de embriogénesis (embriopatía) o del desarrollo fetal (fetopatía).

Digamos ahora que de nuestras 400 historias clínicas, solamente hemos escogido para este trabajo 238 observaciones, ya que las otras se mostraban de tal modo carentes de enseñanzas valiosas que el menor esbozo de interpretación hubiera resultado imposible.

Declararemos también desde el comienzo que a causa del valor discutible de los tests de clasificación utilizados, nuestra pesquisa se halla gravada por una subjetividad evidente.

Nosotros hemos clasificado entre los casos *natales* aquellos en que las circunstancias del parto eran obviamente patológicas: los que requirieron maniobras obstétricas después de un trabajo de duración anormalmente larga, aquellos en que el niño no había gritado enseguida y hubo que reanimarlo y aquellos en que los accidentes de origen obviamente cerebro meníngeos había sido constatados en los días subsiguientes al nacimiento. Sin embargo estamos autorizados a preguntarnos si, en ciertos casos, el parto difícil no ha resultado una consecuencia sino más bien la causa de esos accidentes?, como por ejemplo la microcefalia o la oxicefalia en las pre-

(\*) Trabajo publicado en los *Annales de Pédiatrie (Semaine des Hopitaux de Paris)*, Agosto-Sept. 1961. Versión en Español del Dr. E. Alemán.

sentaciones de vértice, en la hipotonía muscular o en la flacidez generalizada del feto, en cuyas circunstancias el estado patológico del feto antes del parto condicionaría las anomalías mecánicas del parto. Para acusar, pues al parto, valdría aportar las pruebas de que el niño era normal antes del comienzo del trabajo. Así, pues, si en este estudio nos equivocamos será necesariamente por exceso.

Resulta igualmente difícil delimitar con precisión el capítulo de las *genopatías*: nosotros hemos conservado como de origen genopático los casos en que el carácter familiar era manifiesto, o aquellos en que el diagnóstico establecido ha podido corresponder a una afección que ahora se acepte como indudablemente genética. Pero si nos equivocamos, lo que es posible, es más bien por defecto.

Nosotros hemos clasificado entre las *embriopatías*, por exclusión, todos los

casos que no nos han parecido ser ni *genopatías* ni dependientes de trauma obstétrico.

En fin, hemos dejado aparte, como inclasificables, todos aquellos casos en que no existe ningún argumento para hacerlo ni aún siquiera por mera presunción.

Este trabajo no tiene, pues, más que un valor científico restringido: es solo un "balón de prueba", de valor solo de tanteo, que ameritaría ser proseguido con mejores métodos, mejores tests, y de una manera prospectiva (no retrospectiva) sobre observaciones seguidas longitudinalmente desde la concepción hasta el término del período neonatal.

Cualesquiera que sean estas reservas que se imponen, los cuadros siguientes resumen las impresiones que hemos recogido sobre el momento mismo de actuar el factor patógeno, aún cuando este factor patógeno sea desconocido.

238 observaciones reportadas así:

*Causas antenatales:*

Genopatías . . . . .	33	
Embriopatías . . . . .	32	100
Fetopatías . . . . .	29	
Inclasificables . . . . .	6	

*Accidentes del parto:*

Prematuros o recién nacidos de poco peso . . . . .	37	83
A término . . . . .	46	

*Factores inmediatamente*

<i>post-natales</i> . . . . .		42
-------------------------------	--	----

*Inclasificables en ninguno*

<i>de los 3 grupos</i> . . . . .		13
----------------------------------	--	----

<b>Total</b> . . . . .		<b>238</b>
------------------------	--	------------

*Detalle de las causas antenatales:*

*Genopatías:*

Esclerosis tuberosa de Bour-	}	33	
nerville . . . . .			1
Enfermedad de Tay Sachs ..			3
Idiocia fenil-pirúvica .. ..			1
Retardo mental familiar ..			1
Síndrome de Laurence-Moon			2
Biedl .. . . . . .			
Typus Amatelodamensis ..			3
Gargoilismo .. . . . . .			1
Grupo tentativo:			
Mongolismo .. . . . . .	20		
Craniostenosis con oxicefa-	1		
lia .. . . . . .			

*Embriopatías:*

Rubeola .. . . . . .	}	32
Disrafias del sistema nervio-		
so .. . . . . .		

*Fetopatías:*

Toxoplasmosis .. . . . . .	}	29	
Ictero nuclear .. . . . . .			7
(incompatibilidad			2
sanguínea)			
Sífilis .. . . . . .			
Paludismo (novaquina) ..			1
Citomegalia .. . . . . .			1
Toxemia gravídica .. . . .			1
Gruesa placenta .. . . . .	1		

*Causas antenatales difíciles de determinar:*

Cesáreas por cabeza grande	}	6	
Hidrocefalos con labio lepo-			1
rino .. . . . . .			1
Agnesia cerebelosa .. . . .			
Total .. . . . . .		<u>100</u>	

Entre los accidentes del parto (signos evidentes de anoxia o de hemorragia intracraneal) notamos que entre 83 observaciones conservadas, 37 corresponden a prematuros o recién nacidos a término o casi a término, de peso anormalmente bajo. Estos niños eran obviamente traumatizados de cráneo, pero

¿no sería correcto señalar que su fragilidad anormal frente al traumatismo obstétrico dependería más bien de una causa antenatal? Estos 37 casos son por lo menos de origen mixto y no corresponden totalmente a la responsabilidad del partero.

Por discutible que sea en el detalle nuestro ensayo de interpretación cronológica, las cifras que aportamos pueden parecer sugestivas: las impresiones que se derivan establecen algunas variaciones generales.

—La sífilis congénita, antes corrientemente invocada, no juega más que un rol despreciable en la etiología de las encefalopatías de la infancia.

—La toxoplasmosis amerita ser considerada con atención (aunque nuestra cifra elevada sea mayorcada por las circunstancias de nuestra recolección de casos).

—El traumatismo del parto (anoxias y hemorragias intracraneales) no explican más que aproximadamente el tercio de los casos. Además hay que tener en cuenta, en este grupo, el rol favorecedor de la inmadurez, la cual es seguramente de causa ante-natal.

—Traumatismo del cráneo .. ..	6	
—Secuelas de meningitis purulenta neonatal .. .. .	14	
—Herpes neonatal .. .. .	1	42
—Encefalitis de causa desconocida .. .. .	11	
—Toxicosis y varios .. .. .	10	

**Resumen:**

Ensayo de clasificación de 232 observaciones de encefalopatías crónicas infantiles según el momento de actuar el factor patógeno: antes o durante la concepción, durante la vida intrauterina, al momento del parto, después del parto. Y de este ensayo se derivan las impresiones siguientes:

—La sífilis no juega un papel más que insignificante.

—El rol mayor es, pues, jugado por los factores anteriores al nacimiento.

Entre estos factores, la distinción entre las causas genéticas y las metagenéticas es difícil. Pero por grande que sea la parte que corresponde a la herencia, los factores que dependen de la patología intrauterina juegan ciertamente un rol considerable, de donde el interés de las investigaciones emprendidas sobre la fisiología y la patología de la vida fetal, es decir, de la inter-relación materno-fetal. Las investigaciones se hacen difíciles por el hecho de que la patología de la mujer embarazada es capaz de repercutir gravemente sobre el embarazo, luego sobre el feto, lo cual es a menudo desafortunadamente inaparente, pero es preciso, sin embargo, que todos los esfuerzos converjan para hacer salir esta patología de su clandestinidad.

Entre los factores ocurridos después del nacimiento, hemos conservado los siguientes:

—La toxoplasmosis amerita ser considerada con atención e investigada exhaustivamente.

—El traumatismo al nacimiento (anoxia, hemorragias intracraneales) no explica más que un tercio de los casos, siendo necesario tener en cuenta en este grupo la inmadurez, la cual es seguramente de causa antenatal.

—El rol mayor lo juegan los factores anteriores al nacimiento, sean genéticos o metagenéticos.