

El síndrome de hipertensión craneana en los niños.

(a propósito de un caso de hidrocefalia.)

POR EL DR.

CARLOS F. KRUMDIECK

Entre las enfermedades de los lactantes, existe una que, por su fisonomía clínica especial, por las deformidades verdaderamente monstruosas que puede presentar y por su difícil tratamiento, ofrece un marcado interés desde el doble punto de vista neurológico y pediátrico; me refiero a la hidrocefalia ventricular. Habiéndose presentado en la Clínica Pediátrica de la Facultad de Medicina, un caso incipiente de esa enfermedad, he creído conveniente presentarlo con el objeto de difundir su conocimiento y dar a conocer algunas técnicas introducidas en la práctica, en los últimos años, que han aclarado muchos puntos relativos a la etiopatogenia.

D. B. de dos meses y tres semanas de edad, de raza mestiza, natural de Lima, es llevada al Consultorio de Niños del Hospital Arzobispo Loayza el día 30 de setiembre del año próximo pasado, por presentar, junto con un desarrollo considerable del cráneo, vómitos incesantes y gritos continuos.

Hija única de una madre de 18 años, que a pesar de su juventud, cuenta ya en su haber un aborto espontáneo de 5 meses y una serie de achaques, como cefaleas frontoorbitarias, dolores osteoarticulares nocturnos, repetidas y pertinaces anginas; que niega rotundamente haber presentado ninguna clase de manifestaciones cutáneas ni genitales; pero que nos manifestó haber padecido durante la gestación, varios ataques de paludismo. En cuanto al padre, aparentemen-

te sano, es robusto y cuenta en la actualidad 24 años. Niega toda clase de antecedentes patológicos y solo nos deja entrever cierta afición a las bebidas alcohólicas.

El interrogatorio de los antecedentes de la enferma, que llegamos a recoger tras muchos esfuerzos, por la escasa cultura de la madre, nos proporciona las siguientes informaciones: Nacida prematuramente, a los 8 meses de una penosa gestación, el parto se verificó normalmente y sin ninguna incidencia, habiendo la madre dado a luz una niña pequeña y delgada. Ignora el peso al nacimiento; no hubo vicio de conformación alguno ni anomalía saltante, a no ser la pequeñez de volumen de la niña. A las 48 horas presenta un coriza mucopurulento, que le duró cerca de tres semanas; la caída del cordón se operó al quinto día. Fué criada al pecho, y en forma desordenada tan solo durante las 4 primeras semanas, habiendo notado la madre que la criatura lloraba continuamente, lo que fué atribuído a falta de alimento. Consultado el punto con una "vecina entendida" le indicó le administrara maderas de leche con agua de anís, cada vez que la niña llorara; esta medida dietética fué cumplida en la mejor forma posible, sin obtener mejoría; por el contrario, el llanto se presentaba con la misma, o tal vez mayor intensidad; la deglución era muy penosa; aparecieron vómitos alimenticios; el sueño era intranquilo y la enfermita vivía en un desasosiego continuo. Pocos días mas tarde, en los comienzos del segundo mes, advierte la madre, con la consiguiente sorpresa, que el cráneo de la niña crecía en forma desproporcionada y que los ojos tomaban una inclinación especial, hacia abajo y adentro. Como quiera que el aumento de dimensiones de la cabeza de la paciente, se fuera pronunciando cada día más, y que los vómitos, intranquilidad e insomnio continuaban prosperando, resuelve la madre, solicitar la hospitalización de su hija.

Al exámen clínico practicado el día de su ingreso, anotamos una actitud de flexión, con contractura de la nuca y de las extremidades; expresión de sufrimiento en el rostro: durante todo el tiempo del exámen la enferma grita y llora. La piel liza, presenta un ligero lanugo en el dorso; los talones y las plantas de los pies son de coloración roja intensa y lustrosos: no hay hernias ni anomalías congénitas ostensibles ni en el tronco ni en las extremidades. Uno que otro ganglio ligeramente infartado en la ingle; los ganglios epitrocleares

se palpan fácilmente en ambos lados. Ausencia completa del pániculo adiposo en el vientre y muy escaso en los miembros.

Lo que más llama la atención es el cráneo excesivamente grande en relación con el resto del cuerpo. Su circunferencia mide 44 centímetros en lugar de 38 que le correspondería por su edad y hasta algo menos, si se tiene en cuenta que es una prematura. A la palpación de la superficie craneana, las fontanelas aparecen tensas, fluctuantes y extraordinariamente grandes; la consistencia de los huesos de la bóveda craneana está muy disminuída. Cabellos delgados, escasos, pero bien implantados; ligera costra láctea. Frente grande, olímpica. Los pabellones auriculares normales; no hay secreción alguna en el conducto auditivo. Contrastando con las colosales dimensiones del cráneo, la cara aparece pequeña, los globos oculares proyectados hacia abajo, adelante y algo hacia adentro, la córnea recubierta en su tercio inferior por el párpado inferior. Nariz algo deprimida en su base; por la expresión de las ventanas nasales, se llega a obtener una ligera secreción mucosa. La boca, labios, lengua, faringe y amígdalas no ofrecen particularidad alguna importante; existe un ligero corraje inspiratorio.

Cuello normal, no se palpa ganglios. Rigidez hipertónica de los músculos de la nuca.

Tórax normal, de 32 centímetros de perímetro. No se palpa rosario costal. El exámen estetoacústico de los órganos encerrados en la caja torácica no revela nada de particular.

Abdómen ligeramente excavado, hígado ligeramente aumentado de volúmen, de consistencia normal. Bazo palpable.

No existe deformidad ósea en las extremidades. El pulso late 100 veces al minuto, de ritmo regular. Columna vertebral normal.

El estado de hipertonia muscular generalizada, no nos permite hacer una buena interpretación de los resultados del exámen neurológico. Las reacciones fotomotoras en ambos ojos son pesadas. La temperatura está dentro de límites normales: 36°5 el día de la exploración. Peso 2950 gramos. Practicamos una punción lumbar que dió salida a un líquido ligeramente turbio, de color amarillento, de escasa tensión y cuya salida no disminuyó la hipertensión fontanelar, ni tampoco la presión ejercida sobre la fontanela anterior modificó la fuerza de calidad del líquido. El exámen citoquímico llevado a cabo en el Laboratorio de las Clínicas, arrojó el siguiente

resultado:

| | |
|----------------------------|--------------|
| Cloruros: | 6 grms. |
| Albúmina: | 0,60 gramos. |
| Glucosa: | 0,40 grms. |
| Polinucleares neutrófilos: | 17 %. |
| Linfocitos: | 82 %. |
| Monocitos: | 1 %. |

En la misma fecha solicitamos una reacción de WASSERMANN en el suero de la sangre de la madre, que dió resultado fuertemente positivo.

Con los datos obtenidos por las anamnesis y el exámen clínico, puede afirmarse, que se trata de un síndrome de hipertensión craneana, constituido por los síntomas: vómito, signos oculares, hipertensión fontanelar y cefaleas que las manifiesta la pequeña paciente por los incesantes gritos. Sentado este diagnóstico sindromático, hay que discriminar las diferentes causas capaces de provocarlo: lesiones craneanas: exostosis, tumoraciones, etc. tumores encefálicos, quistes, gomas, hemorragias, meningitis o hidrocefalias.

En lo que a producciones patológicas de la pared ósea del cráneo se refiere, pueden fácilmente eliminarse, por el hecho de que la palpación y percusión cuidadosa de él, no revelan nada que permita pensar en ellas. Aún en caso de dudas podría recurrirse al exámen radiológico, que en el presente caso es completamente innecesario.

En cuanto a las neoplasias encefálicas, muy raras en los niños, no llegan a producir nunca una deformidad tan uniforme en el cráneo, y generalmente se acompañan de signos de localización, agregando al cuadro clínico del síndrome de hipertensión craneana, la sintomatología de localización propia del asiento de ellas. Por las mismas consideraciones, puede alejarse la idea de un goma o de una formación quística.

La evolución apirética de la enfermedad, así como los caracteres del líquido céfaloraquídeo, la precocidad en su aparición, y la ausencia de signos ostensibles de infección, descartan la hipótesis de una meningitis, y de una encefalitis aguda.

Solo queda como única posibilidad diagnóstica, capaz de provocar el síndrome de hipertensión endocraneana, en la enfermita, la hidrocefalia ventricular. Pero no basta, actualmente, en Clínica Pediátrica con rubricar el proceso con el nombre de hidrocefalia; preciso es ahondar la investigación,

con el objeto de comprobar la modalidad clínica de ella y la causa que la determina, estableciéndose así un diagnóstico integral, que permite en muchos casos, instituir un tratamiento tendente a curar, modificar, o por lo menos detener la marcha progresiva e inexorable de esa gravísima enfermedad de los niños.

Siendo la hidrocefalia una enfermedad caracterizada por un aumento de la cantidad de líquido céfaloraquídeo, dentro de las cavidades ventriculares y de los espacios subaracnoideos cerebral y raquídeo, para que tal fenómeno ocurra, preciso es que exista, o bien una hiperproducción de líquido céfalo raquídeo por los plexos coroides, o bien un obstáculo mecánico que impidiendo la libre circulación de ese líquido por los ventrículos y los espacios subaracnoideos, no permita su reabsorción a nivel de la serosa meníngea. Según este concepto, el profesor MARFAN, divide las hidrocefalias en dos grupos: comunicantes y no comunicantes.

En la primera variedad están incluidas las hidrocefalias debidas a una hiperproducción céfaloraquídea, por los plexos coroides, por simple éxtasis venoso. En estos casos, no habiendo obstrucción que impida la libre circulación del líquido céfalo raquídeo, la presión de éste uniforme y las punciones lumbares dan salida al líquido bajo fuerte tensión, aliviando grandemente a los enfermos. Se presentan en todos aquellos casos de procesos inflamatorios que irritan los plexos coroides, determinando una hiperproducción de líquido; o también en los casos de tromboflebitis de los senos de la dura madre; igualmente por éxtasis sanguíneo a nivel de las venas de GALENO.

La segunda variedad está formada por las hidrocefalias, en las que, la comunicación existente al estado normal entre los ventrículos laterales, el cuarto ventrículo, y los espacios subaracnoideos cerebrales y raquídeos están obliterados. Cuando hay obliteración incompleta, o cuando el obstáculo mecánico asienta en alguno de los agujeros de LUSKHA o en el de MAGENDIE, se tiene el cuadro de las hidrocefalias parcialmente comunicantes, debidas en su mayor parte a meningitis basilares que determinan la formación de un exudado a nivel de los orificios antedichos.

Con el objeto de determinar cual era la variedad en nuestra enfermita, hicimos las pruebas semiológicas introducidas en la clínica por DANDY y BLACKFAN, modificadas por MARFAN.

Se practica una punción en uno de los ventrículos laterales, para lo cual se introduce, previa asepsia rigurosa, una fina aguja de inyecciones dentro del ventrículo lateral, a nivel del ángulo externo de la fontanela anterior, siguiendo una línea oblicua de arriba abajo, de fuera adentro y algo de atrás adelante en dirección al punto medio de una línea que una el trago con el ángulo externo del ojo del lado opuesto; se aprovecha de la punción para retirar algunos centímetros cúbicos de líquido con lo que se atenúa los signos de hipertensión y se inyecta en plena cavidad ventricular un centímetro cúbico de solución de azul de metileno al uno por cien. Veinte minutos mas tarde, y después de haber acostado al enfermo en decúbito lateral, del lado opuesto al de la punción ventricular, se punciona el ventrículo lateral que no ha recibido la inyección, siguiendo la técnica indicada más arriba, con el objeto de extraer algunos centímetros cúbicos de líquido céfalo raquídeo. Si el líquido obtenido no ha sido teñido en azul, quiere decir que los agujeros de MONRO están obstruidos, eventualidad casi excepcional. En el caso, motivo de esta publicación, la punción del ventrículo lateral del lado contrario al de la inyección del azul de metileno, dió salida a un líquido pálido teñido en verde y que por la ebullición con unas gotas de solución de ácido acético se tornó azulado, fenómeno que se observa a menudo por la reducción del azul de metileno al estado de cromógeno ocurrido dentro de las cavidades ventriculares. Después de verificada la punción de control en el ventrículo lateral opuesto, se procede a hacer una última punción exploradora, para lo cual se hace una punción lumbar, con el objeto de poner en evidencia si el líquido obtenido en los espacios subaracnoideos raquídeos, ha sido o no coloreado por la substancia colorante inyectada en uno de los ventrículos. La punción lumbar practicada media hora después de la inyección del azul de metileno en nuestra enfermita, dió salida a un líquido desprovisto por completo de substancia colorante y de cromógeno, como pudo comprobarse por la reacción del ácido acético.

Con los resultados de la exploración indicada, se podía concluir que los agujeros de MONRO estaban permeables, pero que existía algún obstáculo sea a nivel del acueducto de SYLVIO, sea a nivel de los agujeros de LUSHKA o de MAGENDIE que no permitían la amplia circulación del líquido céfalo raquídeo, dato que ya se había presumido por la poca tensión ra-

quídea obtenida el primer día que se verificó la punción lumbar, y por la comprobación de que la compresión manual de las fontanelas, no hizo aumentar la fuerza de salida del líquido a través del orificio de la aguja colocada en la cavidad subaracnoidea raquídea.

La existencia de un exudado organizado que tapizando la parte inferior del suelo del cuarto ventrículo ocluya los agujeros de LUSHKA y de MAGENDIE puede ponerse de lado, por no haber fundamento alguno que nos induzca a pensar en la existencia actual o anterior de una meningitis basilar, quedando pues como única eventualidad, la de que el obstáculo que impide la circulación céfalo raquídea, se encuentra a nivel del acueducto de SYLVIO, estableciéndose en consecuencia el diagnóstico de Hidrocefalia ventricular no comunicante, por obstrucción del acueducto de SYLVIO.

Si se tiene presente la historia familiar de la niña, cuya madre padece frecuentemente de dolores osteoarticulares nocturnos, que ha padecido de "anginas", que ha tenido anteriormente un aborto; que la enfermita motivo de esta historia nació prematuramente, presentando a los pocos días en forma inmotivada un coriza pertinaz, que tiene esplenomegalia, hepatomegalia y adenoptía epitroclear doble y que por último, la reacción de WASSERMANN practicada en el suero de la sangre de la madre, dió un resultado fuertemente positivo, hay sobrado derecho a pesar en la naturaleza sífilítica de la enfermedad.

Pero queda aún una incógnita por despejar: en virtud de qué mecanismo la sífilis es capaz de determinar una obliteración del acueducto de SYLVIO?. Los trabajos de MAREFÁN FOURNIER y muchos otros investigadores han puesto en evidencia que la sífilis hereditaria determina en los niños un proceso de glió y de meningoependimitis preferentemente al redor del acueducto de SYLVIO, cuya inflamación trae como consecuencia la obstrucción de dicho orificio, impidiendo en esa forma la circulación de él entre los ventrículos laterales y las cavidades subaracnoideas, con su consecuencia obligada, la hidrocefalia. Así es como se explica actualmente la patogenia de algunas formas de hidrocefalia.

Queda pues establecido el diagnóstico del presente caso como un síndrome de hipertensión craneana, producido por una hidrocefalia ventricular no comunicante, debida a una meningoependimitis sífilítica del acueducto de SYLVIO.

Sobre la base de este diagnóstico, hay que instituir el tratamiento, que debe ser fundamentalmente etiológico. Tratándose de un niño prematuro y por consecuencia un débil congénito, la lactancia materna debe establecerse como norma absoluta de dietética. Desgraciadamente la madre presenta una hipogalactia manifiesta, razón por la cual se debe "a fortiori" recurrir a una lactancia mixta y complementaria, consistente en pecho cada dos y media horas, y luego de tomar el pecho maderas complementarias, de babeurre. Felizmente que la enfermita, no ha presentado signos gastrointestinales, que ensombrecerían el pronóstico, por agregarse a la infección sífilítica los disturbios enterales, que acelerarían un desenlace fatal, casi irremediable.

En cuanto al tratamiento medicamentoso, debe de ser específico y mixto: arsénico, bismuto y mercurio. El arsénico se aplica en estos lactantes bajo la forma de inyecciones preferentemente intramusculares de miosalvarsán o de sulfarsenol a la dosis de 0, 01 grms. por kilo de peso, dos veces por semana. En cuanto a los arsenicales que pueden ser administrados por vía oral son recomendables el stovarsol a las mismas dosis que los productos anteriores, tres veces por semana; o el Spirocid a la dosis de una tableta de 0. 01 gm. cada tres días hasta haber ingerido un número de tabletas tres veces superior al de su peso en kilos.

En cuanto al bismuto, pueden usarse el Quimby o el Spirby en inyecciones intramusculares profundas a la dosis de medio centímetro cúbico cada tres días, hasta haber colocado tantos centímetros cúbicos de sal de bismuto como kilos pesa el niño, vigilando cuidadosamente su empleo.

En lo que al mercurio se refiere, las fricciones mercuriales con pomada Napolitana o con tabletas de Mercurettes, haciendo una fricción diaria con un sexto de pastilla en las regiones de elección y suspendiendo el tratamiento tan luego se haya concluido la tableta.

Pueden emplearse también sales solubles de mercurio por vía oral. Entre ellas el lactato en solución al milésimo y a la dosis de una gota por kilo de peso en cada uno de los biberones, ofrece la ventaja de su fácil administración y absorción. El licor de VAN SWIETEN y algunos otros mercuriales solubles, que también se han aconsejado, tienen la desventaja de su fuerte toxicidad.

El tratamiento antisifilítico intensivo que se anota, de-

be prolongarse hasta apreciar la regresión de los fenómenos patológicos, sin perjuicio de instituir tratamientos prolongados e intermitentes, para lo que es conveniente recordar, las reglas recomendadas por MARFÁN y que se resumen así:
Primero año: Nueve curas de las cuales 4 arsenicales;
Segundo año. Cinco curas de las cuales dos arsenicales;
Tercer año: Cuatro curas; dos arsenicales;
Quinto año: Tres curas.

Desgraciadamente estos tratamientos son empleados, por regla general, tardíamente, lo que acarrea muchas veces el fracaso. Es posible que en el presente caso, por tratarse de una hidrocefalia incipiente, los resultados sean beneficiosos.

No debe descuidarse el tratamiento sintomático, cuya misión es aliviar los signos de compresión y por ende yugular los dolores de cabeza que tanto atormentan a estos pequeños enfermos, así como también los vómitos, que a la larga pueden producir la deshidratación de los pacientes. Se obtiene muy buenos resultados con las punciones lumbares y ventriculares repetidas, según se trate de hidrocefalias comunicantes o no comunicantes, respectivamente.

En los últimos años, se ha propuesto una serie de intervenciones quirúrgicas, con el objeto sea de establecer una corriente de circulación artificial del líquido cefaloraquídeo, sea, como lo recomienda DANDY, haciendo la extirpación quirúrgica de los plexos coroides. Estas intervenciones, muy audaces y de técnica muy difícil, no han dado resultados muy alentadores. Hasta la fecha, puede considerarse que el tratamiento de la hidrocefalia, debe de ser específico y precozmente instituido, debiéndose hacer en todos los casos un examen clínico completo que permita establecer un diagnóstico integral y oportuno, pues, pese a los incesantes progresos de la cirugía, los casos de hidrocefalia avanzados no benefician grandemente de las intervenciones operatorias.

Poa último, la hidrocefalia merece ser bien conocida por los médicos legistas pues los niños afectos de esa dolencia, pueden ser víctimas de muerte violenta a consecuencia de traumatismos ligeros, por estallamiento del encéfalo a causa de la hipertensión intraventricular.