HEMIPLEGIA ADQUIRIDA JUVENIL DE ETIOLOGIA DESCONOCIDA

Drs. MARIANO LATORRE y JESSIE MANHOOD

Cátedra de Pediatría del Prof. Aníbal Ariztía.

Hospital "Luis Calvo Mackenna", Santiago.

La hemiplegia adquirida juvenil o Poliencefalitis de Strümpell es una afección de etiología no precisada, que se presenta de preferencia en el niño menor de seis años. Clínicamente se caracteriza por un comienzo brusco, con estado de coma y convulsiones. Junto con la recuperación de la conciencia se aprecia la aparición de una hemiplegia. En la Anatomía Patológica lo que más sobresale son las lesiones vasculares encefálicas.

Del grupo de Hemiplegias, observadas en el Hospital "Calvo Mackenna" en el periodo comprendido entre los años 1943 y 1956, como podrá observarse en el Cuadro N° 1; existen seis; cuya gravedad en el periodo agudo, el carácter casi siempre focal de las crisis, y la posibilidad de emitir un diagnóstico basado en la observación clínica; hacen indispensable un mejor conocimiento de esta enfermedad.

El análisis clínico de estos 6 casos nos hace sintetizar los resultados en un hecho notable: en esta enfermedad el único medio diagnóstico es en realidad la anamnesis.

Es necesario, por lo tanto, conocer con detalle la iniciación y evolución de esta entidad para poder estar razonablemente seguro.

CUADRO N° 1

ETIOLOGIA DE LAS HEMIPLEGIAS

Hemiplegias Congénitas:	17
Hemiplegias Adquiridas	28
Total	45
HEMIPLEGIAS ADQUIRIDAS	
a) Debidas a procesos infecciosos:	
1) Secuelas de Meningitis TBC.	7
2) Secuelas de Meningitis Purulenta	3
3) Secuelas de Coqueluche	2
4) Secuelas de Difteria	1
5) Secuelas de Encefalitis	1
Total	14
b) Debidas a causas variadas:	
1) Durante Enf. Reumática	1
2) Por hemorragia subaracnoidea	1
3) Por herida de Bala	1
4) Post transfusional	1
5) Traumatismo del parto	1
6) H. transitoria funcional	1
7) Embolia (taquicardia permanente)	1
8) Por trombosis	1
Total	8
c) Adquirida de Etiología Desconocida:	6

Como en otros cuadros clínicos (Guillain Barre) la literatura está llena de cuadros semejantes que podrían incluirse en este título; pero una vez más es necesario limitarse a las normas clásicas ya que, ni las secuelas, ni la Anatomía Patológica, por escasez, son capaces de asegurar el diagnóstico.

CUADRO CLÍNICO

Imitando la frase de Ford, la enfermedad se inicia como tormenta en cielo claro. La etapa aguda se caracteriza por convulsiones y coma. Las convulsiones son hemilaterales o a veces generalizadas, pueden ser únicas o repetirse en el curso de las primeras 48 horas. El estado comatoso se prolonga por horas o días al cabo de los cuales el niño recupera paulatinamente la conciencia; sólo en ese momento es evidente que el enfermo presenta una hemiplegia.

De acuerdo con la localización, existe como signo agregado afasia.

Acompañando este cuadro hay fiebre, vómitos, signos meníngeos discretos. Precisamente el cuadro febril ha hecho siempre difícil la interpretación inicial y así algunos de nuestros enfermos ingresaron bajo el título de Meningitis Tbc., Absceso cerebral, Tumor, etc.

En la fase crónica es evidente que el pequeño presenta una hemiplegia, con o sin afasia de acuerdo a la localización. La capacidad intelectual está disminuida y la secuela motora es permanente. Es necesario advertir que este cuadro clínico traduce una lesión encefálica grosera y por lo tanto no es de sorprender que pasado un tiempo variable el 50% de estos enfermos presente crisis convulsivas de carácter recurrente.

El plazo entre la etapa aguda y estas crisis varía entre semanas y años (hasta 20 años).

Este tipo de enfermo, cuando sus condiciones clínicas lo indican, es decir imposibilidad de control medicamentoso de las convulsiones, son terreno ideal para la hemisferectomía.

En cuanto a la parte motora la hemiplegia que se observa al recuperar el conocimiento, es flácida en un comienzo, posteriormente se hace espástica. Se ha visto que el lado hemipléxico tiene una cierta recuperación de la motilidad, empezando por la musculatura facial, seguida de la extremidad inferior, y por último la superior.

ANATOMÍA PATOLÓGICA

Los estudios anatómo patológicos son escasos. La mayoría de los autores que se han preocupado de investigar el problema han encontrado lesiones de los vasos arteriales o venosos, del encéfalo.

Así Ford observó un reblandecimiento cerebral por trombosis de la arteria cerebral media. Existían alteraciones de las tres capas de tejido conjuntivo llenas de lipoides; la media y la muscular estaban adelgazadas, y en la capa elástica las láminas en parte se veían engrosadas, y en parte desintegradas. Estas lesiones arteriales también estaban presentes en otras vísceras, pero en un grado más discreto.

Ghetti encontró una hemorragia del ventrículo medio, que comprometía la cápsula interna desde el polo frontal al occipital, existiendo un proceso de endarteritis difusa de las arterias cerebrales.

En los casos que se han presentado en este trabajo no hay estudio anatómo patológico pues no ha fallecido ninguno.

CASUÍSTICA

a) Distribución por Sexo:

4	niñas
2	niños

b) Distribución por edades:

1 caso	de 7 meses
2 casos	de 1 año 3 meses
1 caso	de 1 año 6 meses
1 "	de 4 años
1 "	de 4 años 10 meses

c) Antecedentes del Parto: en cinco casos el parto fué normal, de término; en el sexto, no se consigna.

d) Antecedentes mórbidos:

Un caso con antecedentes de Coqueluche, Sarampión, y un proceso TBC.

Un caso con antecedentes de un cuadro febril a los 4 meses de edad que fué seguido de impotencia funcional de las extremidades derechas. A los 6 meses sufrió un Traumatismo encéfalo craneano con pérdida del conocimiento y hundimiento del cráneo. Sin negar la posibilidad de la influencia del traumatismo al examen clínico no se comprobó hundimiento del cráneo y además las secuelas no son las de un Traumatismo encéfalo craneano propiamente tales (Hemiplegia derecha espástica).

Un caso con antecedentes de Sarampión. 3 sin antecedentes consignados.

CUADRO Nº 2

DETALLE DE LOS SINTOMAS CLÍNICOS EN 6 CASOS

CUADRO CLÍNICO	CASO 1	CASO 2	CASO 3	CASO 4	CASO 5	CASO 6
ADURA	—	—	ESTADO ANGUSTIOSO	—	—	—
CRISIS CONVULSIVAS	A IZQUIERDA	SI	A IZQUIERDA	SI	A DERECHA	SI
NÚMERO DE CRISIS	3	—	2	—	—	—
PERDIDA DEL CONOCIMIENTO	SI	SI	SI	SI	SI	SI
VÓMITOS	—	SI	—	—	—	—
RELAJACION DE ESFÍNTERES	—	—	SI	—	NO	—
FIEBRE	—	—	—	SI	—	—
SECUELAS	HEMIPLEGIA IZQUIERDA	HEMIPLEGIA DERECHA	HEMIPLEGIA DERECHA	HEMIPLEGIA IZQUIERDA	HEMIPLEGIA DERECHA y AFASIA	HEMIPLEGIA DERECHA y AFASIA

— No consignado específicamente en la historia.

e) Cuadro Clínico: resumido en el Cuadro Nº 2.

f) Por el interés que significa el diagnóstico de este cuadro se incluyen los diagnósticos de ingreso:

1.er Caso: Infección TBC. Retardo ponderoestatural. Hemiparesia izquierda. Colitis.

2º Caso: Secuelas de Polioencefalitis.

3.er Caso: Psoriasis - Convulsiones.

4º Caso: Sarampión - Secuelas de Hemiplegia.

5º Caso: Convulsiones - ¿Hemiplegia? - ¿Tumor?

6º Caso: TBC. pulmonar - Meningitis TBC. - Tuberculoma cerebral - Hemiparesia derecha.

g) En lo que a Laboratorio se refiere, a estos enfermos se les practicó:

Electroencefalograma en todos los casos.

Líquido Céfalo Raquídeo en tres casos.

Radiografía simple de cráneo en tres casos.

Neumoencefalografía en tres casos.

El estudio electroencefalográfico en tres casos revela signos en el hemisferio opuesto a la hemiplegia; en dos casos las lesiones son del mismo lado, no tenemos una explicación clara para este fenómeno. En el último caso hay signos en el hemisferio opuesto a la hemiplegia, en el primer examen, y en el segundo practicado 2 años más tarde, se observa que el daño es más intenso en el mismo lado de la Hemiplegia. Probablemente este fenómeno se debe a la extensión del trombo hacia los vasos del hemisferio opuesto.

El líquido céfalo raquídeo se practicó en tres casos; el resultado fué normal. Lo corriente es que el L. C. R. no se altere; se describe un aumento del número de células más o menos a las dos semanas de evolución, hecho que se debería a la reacción meníngea frente al tejido necrótico existente.

La Radiografía de Cráneo simple en dos casos fué normal, en el tercero existía asimetría del cráneo por abombamiento de la región parietal derecha, (la hemiplegia era izquierda). En el resto de los casos no se practicó.

La Neumoencefalografía se hizo en tres de los casos. En uno fué normal, en un segundo caso con hemiplegia izquierda se apreciaba un aumento de la neumatización a derecha, con discreta tracción de los ventrículos a ese mismo lado. El tercer caso tenía una atrofia cortical izquierda (con una hemiplegia derecha).

Pronóstico: En cuanto a sobrevida es benigna, pero en cuanto a función no es tan favorable.

Tratamiento: En los casos ya vistos sólo se hizo tratamiento sintomático en la fase aguda, en la etapa crónica se administró tratamiento anticonvulsivante.

ETIOLOGÍA

En cuanto a la etiología del cuadro, hasta el momento actual no hay una explicación definitiva. Solamente existen teorías que podrían dividirse en etiologías infecciosas, vascular y de causas prenatales y natales.

De naturaleza infecciosa: Strümpell pensó que se trataba de la localización del virus de la Poliomielitis en el tejido cerebral. En contra de esta hipótesis existen dos hechos importantes:-

1) Que en la Polio son excepcionales las parálisis de tipo espástico.

2) Inyectando el virus de la Polio intracerebralmente en monos, se observa que el cuadro que se presenta es una parálisis de tipo espinal, y no uno semejante al de la Hemiplegia adquirida juvenil.

Ghetti pensó que la causa era sifilítica basándose en el proceso de endoarteritis en los vasos cerebrales en el caso estudiado por él.

Rothman opina que se trata de una encefalitis localizada no purulenta, sin dar mayores datos que apoyen su posición.

En cuanto a las lesiones vasculares hay opiniones distintas, Gowers cree que se trata de trombosis, Abercrombie de embolías, Sachs dice que las convulsiones producirían secundariamente una hemorragia cerebral. Para Osler serían rupturas de aneurismas congénitos. Mitchell habla de Trombosis venosa, basándose en los hechos siguientes:

a) Que las convulsiones se propagan, es decir, comienzan en una región y de ahí se generalizan.

b) Que la hemiplegia se recupera parcialmente.

c) Que las trombosis se extienden de un hemisferio al otro, como se vió en un caso observado por él, en que las convulsiones fueron de un solo lado, presentándose a las pocas horas en el lado opuesto.

Por último Wyllie opina que esta afección que se presenta en los primeros años de la vida y que se acompaña de déficit mental, probablemente debe tener causas prenatales y natales. En apoyo de este

planteamiento existe, según él, casi siempre el antecedente de un trabajo de parto difícil. La anoxia producida por este mecanismo dejaría hemorragias petequiales en el cerebro, o áreas necróticas, que con el tiempo se convertirían en áreas quísticas, llevando así a la atrofia de un hemisferio cerebral.

De todos estos autores, sólo Ford, Ghetti y Mitchell han publicado y hecho estudios anatómo patológicos.

En todo caso, el hecho que se trate de un proceso encefálico, de iniciación brusca, habla en favor de un accidente vascular, pero no hay una explicación clara de cómo se produce, y por qué se produce en épocas determinadas de la infancia. Además, es difícil tener una base etiopatogénica considerando que el estudio anatómo patológico es escaso hasta la fecha.

RESUMEN

Se analizan las causas más frecuentes de Hemiplegia en el niño. Entre ellas se hace un estudio desde el punto de vista clínico de la Hemiplegia Infantil Adquirida de Etiología Oscura. El trabajo tiene por objeto el análisis de los hechos clínicos que permiten cierta seguridad diagnóstica, especialmente en los que se refiere a anamnesis, los síntomas objetivos y las secuelas.

La observación se basa en seis historias clínicas que se han presentado en un período de diez años. Junto al análisis de los casos se revisa la literatura en lo que respecta a etiología. Se hace especial mención de las secuelas motoras, afasia, mentalidad infantil y crisis convulsivas.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.—MENEGHELLO, J., MANTEROLA, A., GRATEROL, O. — Hemiplegias en la infancia. Sesión de la Sociedad Chilena de Pediatría del 11-XI-54, publicada en la Revista Chilena de Pediatría, Año XXVI, Nº 5, Mayo, 1955.
- 2.—AGUAYO, R. — Hemiplegia of Unknown Etiology in Children. Boletín de la Asociación Médica de Puerto Rico, Nº 9, Septiembre de 1944.
- 3.—FORD, F. — Diseases of the Nervous System in Infancy, Childhood and Adolescence. Tercera edición. Abril, 1952.
- 4.—FORD, F., SCHAFFER, A. J. — The Etiology of Infantile acquired Hemiplegia. Archives of Neurology and Psychiatry, Vol. 18, Nº 3, Septiembre, 1927.
- 5.—GHETTI, M. — Cerebral Hemorrhage in a Child. British Medical Journal, Epitome 1, 1910.
- 6.—IRISE, C. W. — Cerebral Vascular lesions in New born Infants and Young Children. Journal of Pediatrics, Vol. 15, Nº 1, Julio, 1939.
- 7.—LAINE, FONTAN, DELANDTSHEER. — Etude d'une série d'Hémiplégies Infantiles. Revue Neurologique, Vol. 85, Diciembre, 1951.
- 8.—LEVIT, L. — La Hemiplegia en los jóvenes. Revista Argentina de Neurología y Psiquiatría. Tomo V, Nº 4, Diciembre, 1946.
- 9.—MITCHELL, R. C. — Venous thrombosis in Acute infantile Hemiplegia. Archives of Diseases in Childhood, Vol. 27, Nº 131, Febrero, 1952.
- 10.—ROTEMAN, Ph. — Polioencephalitis. American Journal of Diseases of Children, Vol. 42, Nº 1, Julio, 1931.
- 11.—SPOTA, B., BARDAI, C. — Hemiplegia cerebral Infantil Neumoencefalografía. Revista de Neurología de Buenos Aires. Vol. XI, Nº 3, Septiembre-Diciembre, 1946.
- 12.—WILSON, K. W. — Neurology. Edición 1940. (Buttler and Tanner).
- 13.—WYLLIE, W. G. — Acute Infantile Hemiplegia. Proceedings of the Royal Society of Medicine. Vol. XLII, Nº 7, Julio, 1948.