

DEMENCIA PARALITICA EN UNA NIÑA DE 6 AÑOS

POR EL PROFESOR DOCTOR

CARLOS F. KRUMDIECK

Al estudiar los trastornos mentales de la primera y segunda infancia, se tropieza frecuentemente con niños idiotas, imbéciles, débiles mentales o retrasados pedagógicos, en cambio, es raro encontrar cuadros demenciales. Esta rareza depende en gran parte de las dificultades que entraña la apreciación de los síntomas y signos de regresión mental en los niños, así como también de la doctrina que se acepte en lo relativo a los linderos de la iniciación de los estados deficitarios de tipo demencial.

Alienistas de gran relieve como KRAFT EBING, han sostenido que solamente puede hablarse de demencia a partir del momento en que el desarrollo mental ha llegado a su plenitud, esto es, a partir de la pubertad. Tal criterio, según nuestro personal dictámen, es exagerado, pues el carácter fundamental de la demencia es la regresión o pérdida parcial o total de las actividades intelectuales, afectivas y volitivas, sin posibilidad de retorno a la normalidad. Y estos hechos son susceptibles de observarse en la infancia, aunque con mucho menor frecuencia que en otras edades de la vida.

Habiendo tenido que atender en nuestro servicio del Hospital "Víctor Larco Herrera" a una niña de 6 años heredo-sifilítica quien a raíz de una crisis apoplejiformes y convulsivas, cayó en estado demencial, juzgamos de interés dar a conocer la observación.

Héla aquí :

En los primeros días del mes de julio de 1933, llevaron a nuestro consultorio a la niñita Betty Q. de 6 años de edad, por recomendación de un colega.

Llamaba la atención la enfermita por su gran inestabilidad. Incesantemente se movía de un lado a otro; las manos en constante y desordenado movimiento : unas veces eran llevadas a la boca, otras, la propia enferma traccionaba sus dedos hasta hacerlos crujir; por momentos se advertían movimientos atetósicos, sobre todo marcados en la mano izquierda. Su turbulencia era espantosa : subía y bajaba de las sillas, se echaba al suelo para luego levantarse e inmediatamente dirigirse hacia el escritorio para cojer los tiradores de los cajones, o para prender cualquier objeto que estuviera al alcance de sus manos. Contrastando con esta agitación motriz, la enferma no hablaba, solo de cuando en cuando pronunciaba gritos inarticulados o repetía varias veces seguidas las mismas sílabas : Co — lo Co — lo; por momentos rechinaba los dientes. Cuando se le impedía por la contención el ejecutar algún acto, prorrumplía en llanto o se excitaba. La niña era agena por completo a todo lo que se hablaba. Si se le dirigía la palabra, no prestaba interés alguno a lo que se le decía; tampoco contestaba cuando se le llamaba por su nombre.

Nos manifestó la madre su deseo de internar a la niñita en el Hospital "Víctor Larco Herrera" porque dificultades económicas no le permitían su asistencia domiciliar, con el consiguiente empeoramiento gradual de la enferma, quien no estaba sujeta a ningún tratamiento desde hacía varios meses.

Solicitamos entonces nos hiciera conocer lo mas detalladamente posible el proceso evolutivo de la enfermedad, a lo que accedió la madre, haciéndonos el siguiente relato :

Betty nació en la ciudad de Pisco el 24 de Julio de 1927. de un parto a término que se realizó con toda felicidad. Durante los nueve meses de la gestación, la madre sufrió mucho en su vida conyugal por desavenencias motivadas por infidelidad de su esposo.

El padre de la enferma, de carácter violento es un tipo chiflado que padece de ataques de delirium tremens a poco que ingiere débiles dosis de alcohol. Contrajo la sífilis el año 1913, habiéndose tratado en forma irregular e insuficiente.

Del lado materno, pudimos advertir que la madre es de temperamento nervioso, bastante impresionable e intranquila. Nos refirió que el año 1917 había padecido de ataques nerviosos y que la reacción de Wassermann en su sangre había dado resultado positivo. Durante su matrimonio había tenido 9 embarazos, de los cuales 5 partos de término, tres abortos y un parto prematuro. La primera de sus hijas vive, es sana; después de ella

tuvo 3 abortos espontáneos de 2 a 5 meses; luego tuvo un segundo parto a término que vivió muy pocas horas por haber presentado una profusa hemorragia umbilical; en su sexto embarazo dió a luz una niña que vive y es sana; luego tuvo otro parto de término que vive en la actualidad y que padece de terrores nocturnos; su octavo embarazo terminó con un parto prematuro no viable, correspondiendo el último lugar a nuestra enferma.

Del lado de los abuelos, existen algunos datos interesantes : el abuelo paterno es cardíaco y "maniático"; la abuela de la misma rama murió de cáncer a la lengua. El abuelo materno murió súbitamente de una cardiopatía, a los 34 años de edad; la abuela materna vive, es nerviosa y ha padecido de un episodio de alienación mental.

La enfermita nació bien desarrollada, sin presentar ningún vicio de conformación. Solamente llamaba la atención a los pocos días de nacida porque tenía cierta dificultad respiratoria y roncaba. Fué lactada por su madre hasta los 18 meses, sin presentar desarreglos gastrointestinales graves. De vez en cuando padeció de "cólicos de gases" La transición de la lactancia materna a la alimentación general se operó en forma ordenada, no habiendo experimentado por esta circunstancia desarreglos de ningún género. Siempre tuvo buen apetito.

A los 3 meses se sonreía y mantenía su cabeza erguida y a los 5 meses reconocía a sus familiares. A esa edad fué atacada de coqueluche que evolucionó en forma benigna, sin ninguna complicación. Al declinar dicha enfermedad, como consecuencia de unos baños en la laguna de Huacachina por ordenanza médica, le aparecieron en el cuerpo "unas manchas rojas, muy feas, como urticaria", no pruriginosas y que desaparecieron con la cesación de dichos baños termales,

A los 6 meses se luxó uno de sus brazos, luxación que se redujo con suma facilidad. Por la misma época tuvo ligeros desórdenes dispépticos con vómitos; al sanar de ellos aparecieron unas manchas violáceas en la cara que persistieron hasta la edad de 9 meses, época en que se inició el brote dentario. Los dientes hicieron su erupción en forma normal, principiando por los incisivos medios inferiores y siguiendo el orden natural.

Trató de incorporarse para mantenerse en equilibrio sobre sus piés algo tardíamente, a los 11 meses. La pedestación se operaba en un principio sobre la punta de los piés y buscando

apoyo en una de sus extremidades superiores. Sus primeros pasos fueron dados a los 14 meses, habiendo podido marchar sin apoyo a los 16 meses. Nos hizo también saber la madre "que tenía la manía de caminar con los piecitos volteados hacia adentro y apoyándose sobre la punta de ellos". Este sistema de deambulacion fué corrigiéndose poco a poco, pero aún mas crecida, presentaba algunas veces esa anormalidad en la marcha. Los hábitos higiénicos durante el día se establecieron a la edad de un año, no mojando la cama en la noche, a los 18 meses.

En lo que al lenguaje se refiere, Betty principió a querer hablar a los 6 meses; la primera palabra que pudo modular fué : Pa-pá. A los 12 meses contaba con un léxico abundante, superior al que en la misma edad habían poseído sus hermanas. Reconocía las imágenes de los libros, señalándolos cuando se le interrogaba acerca de ellas. Algunos objetos usuales también eran reconocidos por su nombre, cuando los veía en los libros ilustrados. Construía al año y medio sus primeras frases, expresándose con cierta soltura. Comprendía perfectamente bien todo lo que se le decía, ejecutando con corrección algunos mandatos sencillos. Gustaba mucho de la música y del canto y "era de admirar que retuviera las canciones íntegras, reconociéndolas por su nombre y por la música".

Hasta la edad de 2 años fué extraordinariamente precoz, "hablaba con juicio y respondía perfectamente a las preguntas que se le hacían". Distinguía su propia personalidad, pues cuando se refería a ella, lo hacía en primera persona del singular, mientras que cuando hacía alusión a objetos de su propiedad decía "mío". Un poco mayor, a los 24 o 25 meses, empleaba perfectamente bien los pronombres personales, fenómeno poco frecuente en niños de esa edad.

Era de carácter dócil, obediente, respetuosa, "muy bien criada", nada huraña, cariñosa, hasta extremosa con propios y extraños. Nunca fué colérica ni tuvo hasta esa edad "rabetas" o "patiletas". El sueño siempre fué bueno, no habiendo padecido ni de terrores ni de enuresis nocturna.

Hasta los 26 meses fué perfectamente sana, pues prescindiendo de la coqueluche y un traumatismo que produjo la luxación del brazo, en su historia solo puede tenerse en cuenta, cierta dificultad respiratoria, retraso de un trimestre en el brote dentario, retraso de 2 meses en la bipedestacion y por ende en la marcha y tal vez un esbozo de marcha espasmódica. En cambio, adquirió

sin dificultad en buena edad los hábitos higiénicos, fué muy precoz en el lenguaje, estando dotada de una excelente memoria que le permitía cantar canciones y rondós infantiles, recordando con fidelidad la letra y la música.

Las primeras manifestaciones de su enfermedad tuvieron lugar el 12 de setiembre de 1929 o sea cuando la enferma solo contaba 26 meses. Aquel día sufrió varios vértigos que duraron algunos segundos, no seguidos de convulsiones, pero que sí dejaron tras ellos cierto sopor, acompañándose de leves elevaciones de temperatura. Coincidiendo con este estado vertiginoso, hubo desarreglos gastro-intestinales caracterizados por deposiciones frecuentes, de color verdoso y de aspecto espumoso. Al decir de la madre, "las materias daban la impresión de que se les había echado alguna sustancia efervescente". Fué atendida por un distinguido pediatra, habiendo mejorado rápidamente los trastornos intestinales. Quince días mas tarde, nuevamente volvió a presentar los vértigos, acompañados también de desórdenes intestinales. Desde entonces, dichos vértigos se sucedieron periódicamente cada 12 o 15 días, siendo digno de consignarse el hecho, observado por la madre, de que a medida que el período comprendido entre dos crisis vertiginosas se alargaba, los vértigos eran muchos mas intensos. El cuadro que presentaba la enferma, nos lo describió la madre en la siguiente forma : "estando en perfecto estado de salud, la niña intempestivamente, se ponía moradita, parecía que se asfixiaba, la boca y las manos tomaban un tinte azulado, latíendole el corazón con gran celeridad y violencia y perdiendo el conocimiento. Este estado duraba poco rato; al cabo de unos instantes, volvía Betty a su color normal, cayendo en un estado de sopor que solía prolongarse por 2 o 3 horas". Dichas crisis "asfícticas" en un principio se presentaban en número de 2 a 3 al día, con un intervalo de 12 a 15 días de descanso. A medida que fué pasando el tiempo el número de las "asfixias", se fué elevando a 8 y 10 en 24 horas, con períodos de un par de semanas de perfecta salud.

Consultaron muchos médicos, uno de los cuales opinó por que se le hiciera una amigdalectomía, pues constató una marcada hipertrofia amigdalар y vegetaciones adenoides. La operación se llevó a cabo en el mes de diciembre de 1930 con éxito operatorio, pero sin que se comprobara cambio apreciable en las "asfixias".

A pesar de estos trastornos, la inteligencia de la enferma seguía en progresos : se expresaba muy bien, jugaba como una

ñina sana de su edad y corría por todas partes como si estuviera sana. Se advertía, sin embargo ya, cierto cambio en el carácter: Betty se había puesto irascible, violenta, llorona, "todo le fastidiaba", a menudo peleaba con sus hermanitas, a quienes trataba de agredir, mordiéndolas cuando estaba excitada; pero, a los pocos instantes, volvía hacia ellas arrepentida, para halagarlas acariciándolas. Su léxico se había enriquecido mucho, pues como ya lo hemos dicho, las funciones intelectuales aún no se habían menoscabado. Aprendió algunas interjecciones comprolálicas que gustaba repetir como estribillo en todo momento, en cualquier circunstancia y ante cualquier persona. Como era educada y sabía que ciertas palabras no debía repetir las y menos delante de personas respetables, a veces preguntaba: ¿Se molesta la Sra. si yo digo: ¡Cara . . . ! ?

Contaba nuestra enferma alrededor de 3 años y medio; sus vértigos no solo se habían limitado a producir cambios en el carácter, sino que a esa edad perdió los hábitos higiénicos que había adquirido desde la edad de un año. En un principio, a juzgar por los datos suministrados por la madre, parece que tuvo cierto grado de incontinencia de orina, con necesidad imperiosa de exonerar la vejiga, pues la enfermita decía: "Me orino". Cuando se acercaba algún familiar o el ama a atenderla, la micción ya se había realizado.

Ya por esta época o sea a los 41 meses de edad, principian a notar cierto deterioro mental, pues la niña se refiere a sí misma en tercera persona. La enferma presentaba gatismo incontrolable, el que solo era advertido cuando se sentía mojada. En tales condiciones exclamaba: "Ya se orinó la bebe". Cuando la reprendían, tenía una reacción, muy común en los niños de esta edad y que consiste en inculpar el accidente a otro niño de la casa o a algún animal doméstico.

Aproximadamente un mes mas tarde, cuando Betty tenía 42 meses, se descubren fenómenos claros de excitación psicomotriz. Sin cesar, durante todo el día hablaba, pero no con el monólogo propio de los niños normales cuando se entretienen jugando y tratan de animar sus juguetes, sino que desde el amanecer hasta la hora en que la vencía el sueño, pronunciaba una palabra o frase (una sola) repitiéndola sin cesar, al propio tiempo que daba vueltas alrededor de los muebles o personas, sin ninguna finalidad, ejecutando actos estereotipados, con estereotipias fonéticas. Cuando la reprendían o interrumpían su monótono lenguaje o juego, se irritaba, montaba en cólera, golpeaba el suelo con sus pies, lanzando la cabeza hacía atrás, hacía crujir los dientes y gritaba fuertemente.

Otras veces pasaba el día entero sentada en un solo sitio rompiendo periódicos; arrancaba de ellos tiras largas de papel, con las que formaba enormes montones. Estos juegos contrastaban por su pobreza imaginativa con los que la habían entretenido 3 o 4 meses antes, denotando ya seria mengua en la actividad psíquica.

Además de estos fenómenos, por la misma época presentó otro síntoma interesante. Ella que había sido pulcra y cuidadosa en el comer (todo lo pulcra que puede exigirse a una criatura de 3 a 4 años), se tornó voraz y descuidada. No obstante estar bien alimentada y a horario fijo, se llevaba a la boca con fines nutritivos, todo lo que encontraba al alcance de sus manos. Nos refirió la madre que la niña iba a los cajones de basura y al menor descuido se comía lo que encontraba dentro de ellos : trapos, cáscara de frutas, tierra, etc. En una ocasión su coprofagia le hizo ingerir una cucaracha viva. Por esta época y después de haber ingerido un choclo crudo, expulsó por el recto 2 lombrices (*Ascaris lumbricoides*).

Los familiares atribuyeron la coprofagia al parasitismo intestinal, habiendo consultado un médico, quien ordenó una cura por el Helminal, con lo que arrojó otras 6 lombrices, sin que esto mejorara sus tendencias coprofílicas.

Por tal época ya Betty se interesaba muy poco por lo que ocurría a su alrededor, pues toda su actividad estaba dedicada a repetir estereotipadamente determinadas palabras y a ejecutar los juegos que ya hemos aludido (amontonar papeles o correr alrededor de los muebles), cuando no hurgaba en los depósitos de basura. Pese a este estado de decadencia, aún conservaba el lenguaje y en determinadas circunstancias hablaba con sus padres, pronunciándose con la misma claridad que lo había hecho siempre.

El 23 de marzo de 1931, sufrió "un ataque gravísimo, con fuertes convulsiones las que principiaron a las 2 de la madrugada, para prolongarse hasta las 9 de la mañana. Durante estas 7 horas, tenía la vista clavada, todas sus facciones desfiguradas y los brazos y piernas estaban animados de un violento movimiento convulsivo; la respiración era estertorosa y el corazón estaba muy agitado". A las 9 a. m. cesaron las convulsiones clónicas las que fueron reemplazadas por una hipertonia general. Tomamos textualmente de nuevo el relato de la madre, quien nos describió la terminación del ataque en la siguiente forma : "tuvo un síncope, se estiró, cambió la expresión de su fisonomía, que daba la impresión de haberse muerto. Después de algunos minutos, la enferma se durmió por espacio de 2 horas, al cabo de las cuales despertó en un estado de rigidez completa y lanzan-

do gritos horribles. No veía, ni oía, ni podía hablar". La vieron muchos médicos haciendo diversos diagnósticos.

Desde entonces "quedó como loquita": lloraba incesantemente, lanzaba gritos desgarradores, no podía orinar y cuando lo hacía las micciones eran dolorosas. Ambos brazos y piernas quedaron paralizados y rígidos. Perdió totalmente el habla.

A los 20 días de esta grave crisis, cedió la rigidez de las extremidades, recuperando en parte la motilidad. A la primitiva parálisis con contractura sucedió una paresia flácida, de la que tardó algunos meses en restituirse. Tal estado hipotónico no le permitía ni la equilibración bipedal, ni mucho menos la marcha. Poco a poco, fué mejorando y al cumplir los 4 años o sea aproximadamente a los 4 meses del ataque convulsivo, marchaba nuevamente aunque con cierta dificultad, mas acentuada en la extremidad izquierda. Conjuntamente con la mejoría en la motilidad voluntaria, se operó también cierta regresión en los trastornos del lenguaje. A las 3 semanas de su crisis convulsiva, todavía no podía hablar. Un día, en el trascurso de la cuarta semana, se sobresaltó al oír el ruido de un tranvía y exclamó: "Tan...vía"; posteriormente, llamaba a su mamá, repetidas veces. A medida que el tiempo pasaba iba penosamente recuperándose; comprendía parte de lo que le decían y trataba de hablar, usando un lenguaje balbuciente y difícil de comprender, pero que revelaba que la enferma, comprendía en parte su triste situación, pues decía frases como estas: "Pobre la bebe", "Que le hacen a la bebe?". Un día, al escuchar una pieza de música dijo: "La chica del 17", recordando una canción que había aprendido varios meses antes. Todas estas frases, como lo repetimos, eran dichas con poca claridad y con bastante dificultad. Lo que repetía mejor era: "Pobre la Naña".

La restitución de la motilidad voluntaria, así como la readquisición del lenguaje hicieron pensar que la mejoría mental se iba a consolidar paulatinamente, pero, desgraciadamente las cosas continuaron en las mismas condiciones y tal vez si peor que en un principio. La enferma se mostraba mas irritable que anteriormente, agresiva con frecuencia, torpe en sus movimientos, desinteresada de todo; conocía a su mamá y hermanas, pero no se entretenía con nada ni con nadie. La inteligencia de Betty se había eclipsado completamente. De cuando en cuando presentaba vértigos, los que no parecían agravar ni su condición mental ni su estado general.

Permaneció en tales condiciones hasta el mes de mayo de 1932 en que presentó un segundo ataque convulsivo bastante semejante al que había ocurrido un año antes, pero de menor duración y gravedad.

A las 11 de la noche fué presa de fuertes convulsiones en todo el cuerpo y en la parte inferior de la cara, "tenía la mirada clavada y arrojaba flemas por boca y nariz"; después de dos horas cedieron las convulsiones, tuvo una abundante evacuación fecal y se quedó profundamente dormida hasta las 4 de la mañana, hora en que despertó. "Al volver en sí, estaba completamente loquita. Se reía a carcajadas y se tiraba en la cama con las manitas abiertas como queriendo cojer algo". Permaneció en este mismo estado, riéndose inmotivadamente y tratando de cojer objetos imaginarios por espacio de varios días. En esta vez no se comprometió la marcha, no tuvo fenómenos paralíticos ni paréticos, en cambio, se acentuó su ruina mental. Ya casi no volvió a hablar, sobre todo, no pudo construir frases; lanzaba gritos inarticulados y repetía algunos bislabos: Ma-má, Ta-ta, etc. En esta época fué tratada con una serie de inyecciones de sulfarsenol. (Solo 3 inyecciones; se ignoran las dosis).

Bajo la acción del tratamiento arsenical, experimentó una leve mejoría, pues tuvo un período de descanso en los vértigos o "asfixias", para seguir empleando la palabra usada por la madre, de cerca de dos meses, al cabo de los cuales, volvió a presentarlos cada 10 o 15 días. En cuanto al estado mental, no se advirtió mejoría alguna.

En enero de 1933 tuvo un tercer ataque convulsivo, pero de mucho menos intensidad que los dos anteriores; el ataque principió a las 4 de la madrugada y concluyó a las 5 a. m. No vale la pena insistir en los síntomas, pues fueron enteramente análogos a los de sus dos primeras crisis. Este tercer ataque no produjo agravación ostensible, ni en su estado físico ni en su estado psíquico. En este último aspecto no cabía empeoramiento alguno, pues la quiebra mental de la enferma era completa.

Permaneció en las mismas condiciones y padeciendo de crisis vertiginosas que sobrevenían cada vez con mayor frecuencia, casi a diario y a menudo 5 o mas veces en un día, hasta Julio del mismo año 1933, en que a solicitud de la madre, internamos a la enfermita en nuestro servicio del Hospital "Victor Larco Herrera".

Ingresó al Pabellón N.º 3 el 14 de julio de 1933, en buen estado de nutrición y de aseo. Desde su entrada se hizo notar por su turbulencia, lo mismo que cuando la vimos por primera vez en nuestro consultorio. Constantemente se trasladaba de un lado a otro, sin finalidad alguna, movía sus manitas e inclinaba la cabecita a derecha e izquierda alternativamente. No hablaba; solamente expresaba sus deseos por gritos o por llanto. Cuanto objeto podía cojer en sus manos, sistemáticamente era llevado a la boca. Presentaba gatismo urinario

y fecal, con marcada coprofilia, pues le agradaba manipular sus excrementos los que trataba de llevarlos a la boca, encolerizándose con el personal que no le consentía poner en práctica sus deseos. Irritable y destructora. Sueño tranquilo.

Al siguiente día se mostró menos intranquila, trataba de jugar y correr, repitiendo estereotipadamente el mismo bisílabo : "Co-lo, co-lo. En la tarde recibió la visita de su mamá. En cuanto la vió la reconoció, se puso alegre, sonrió y dijo : "Mamá, MMA mma". Le trajo algunas golosinas que fueron ávidamente consumidas por la niña. Luego le dió de comer. Comió bien, con apetito, siendo necesario llevarle los alimentos a la boca. Ese día mientras se entretenía con una pelota de jebe, presentó un vértigo : los labios y las manos se pusieron cianóticos, los ojos se desviaron hacia la derecha y la enferma perdió el equilibrio cayendo al suelo. El cuerpo permaneció rígido por algunos segundos. Luego Betty se incorporó y continuó en su inestabilidad habitual como si no hubiera ocurrido nada.

Al observarla atentamente se pudo apreciar que era accesible a la alegría y a la cólera. Comprendía con dificultad cuando se le dirigía la palabra, volviendo la cara cuando se le llamaba por su nombre. Lo que mas llamó la atención fué su gran disprosexia. Sinembargo podía prestar atención por muy breves instantes. Al interrogarle, en momento oportuno, donde tenía los ojos, después de vacilar un poco, llevó la mano a la nariz. Al volverle a hacer la misma pregunta, al cabo de algunos segundos, señaló uno de sus ojos.

Por varios días se sucedieron alternancias de turbulencia y de relativa tranquilidad, sin que en ningún momento dijera otras palabras que Co-lo, co-lo. Aprovechando uno de los días de mayor tranquilidad, se le hizo un exáman físico completo. Solamente extraemos de su ficha los datos que pueden ofrecer interés en el diagnóstico o en el mejor conocimiento del desarrollo de la enfermedad.

Niña de 6 años, bien conformada de 1m 10 cm, de talla y peso de 17,800 gramos. Panícula adiposo subcutáneo bien desarrollado y harmónicamente distribuido. Cráneo de aspecto normal; abundante cabello bien implantado. Frente de aspecto normal. Ojos pardos; los globos oculares se mueven bien en todo sentido, visión normal; no hay estrabismo. Pupilas anisocóricas, siendo la derecha mayor que la izquierda, de contornos regulares, en midriasis; reaccionan perezosamente a la luz y a la acomodación. Pabe-

llones auriculares de conformación normal; audición conservada. De cara muy agraciada, nariz y boca normales. Microdontia con gran separación entre las piezas dentarias y erosiones polimorfos dentales. Paladar óseo y membranoso normales.

Cuello de aspecto normal; ligera micropoliadenia. No se palpa la tiroides.

Torax de conformación normal. Nada digno de consignarse al exámen estetoacústico del pulmón y corazón. Pulso rítmico, 85 al minuto.

Balonamiento y timpanismo general de abdómen. No existen puntos dolorosos. Bazo e hígado de dimensiones normales. Nada digno de señalar en el aparato urogenital.

La exploración del sistema nervioso, ofreció grandes dificultades dependientes de la no cooperación de la enferma, circunstancia por la cual hacemos reservas en los resultados obtenidos, sobre todo en lo que se refiere a algunas investigaciones subjetivas. No pudimos definir con precisión el funcionamiento sensorial de los sentidos del olfato y gusto, por las circunstancias ya apuntadas.

La sensibilidad sin todas sus formas, parecía conservada en todos los segmentos del cuerpo.

Hemihipertonía muscular, localizada al lado izquierdo con leve paresia del miembro inferior correspondiente y movimientos atetoides en la mano del mismo lado. Hiperreflexia tendinosa. Los reflejos rotulianos muy exagerados, sobre todo al lado izquierdo, en el que se nota claramente signo de Babinski y clonus del pié.

Equilibración conservada aunque de difícil apreciación por la inestabilidad motriz de la enferma. No hay Romberg. En la marcha se aprecian claramente los fenómenos de hipertonía. La deambulación es algo incierta, los movimientos carecen de suavidad, se hacen en forma rígida, apoyándose sobre las puntas de los pies, las que están dirigidas hacia adentro, sobre todo en el segmento izquierdo. El pié izquierdo, al caminar, lo desplaza arrastrándolo, fenómeno que puede comprobarse con facilidad en la usura del calzado. Al correr, la enfermita ejecuta los movimientos, dando pequeños saltos, sobre la punta de los pies, recordando el tipo de marcha de gallinácea.

En lo que se refiere al psiquismo, poco podemos añadir a lo expuesto : los órganos sensoriales funcionan bien, pero parece que

las sensaciones no se incorporan como percepciones en la conciencia; la atención está profundamente perturbada. Tanto la atención espontánea como la voluntaria están muy venidas a menos; en raras ocasiones puede hacerse encarrilar hacia un objeto determinado, y esto por muy breves instantes. Esta aposexía completa acarrea como es de suponerse, grave perturbación en la sensopercepción. La memoria, prácticamente abolida, en todas sus formas: fijación, conservación, evocación y reconocimiento. Tal vez si la memoria auditiva retrógrada, no ha sido tan profundamente perturbada, pues la paciente, a veces, cuando se le llama por su nombre parece reconocer el significado de la palabra empleada; además, cuando oye ciertas melodías que le han sido familiares en otra época, pueden constatarse ciertos cambios fisonómicos que traducen un esbozo de recuerdos. Si sus mas elementales funciones psíquicas se encuentran tan seriamente deterioradas, demás está decir que la enferma no puede establecer nexos asociativos, ni muchos menos, formarse juicios. La imaginación está reducida a su mas mínima expresión a juzgar por las pocas e infructuosas actividades a que se dedica. En muchos actos que realiza se nota una marcada regresión; para solo señalar uno, su afán de llevar todos los objetos o la boca, recuerdan esta tendencia que al estado normal existe en los niños a partir del tercer mes de la vida y que cesa, como impulso incontrolado antes del año, persistiendo en veces, hasta los 2 y 3 años.

En lo tocante a la afectividad, raras veces es accesible a la alegría, y esto por breves instantes, a la vista de su madre. Indiferente con el personal que la cuida. Las funciones volitivas, están reducidas a movimiensos desordenados y a impulsos de automatismo, carentes de finalidad. Es incapaz de alimentarse por si sola, no obstante la tendencia a llevar todos los objetos a la boca. El lenguaje ha quedado reducido a la repetición estereotipada de ciertos bisílabos. La mímica, muy poco expresiva, atontada.

Un exámen de sangre con el objeto de investigar la reacción de Wassermann, dió resultado negativo. La punción lumbar dió salida a un líquido transparente con presencia de globulinas y 4,4 elementos celulares por milímetro cúbico, constituidos exclusivamente por linfocitos. La reacción de Wassermann en dicho líquido, dió resultado positivo.

El 20 de Julio se le inoculó por vía subcutánea, 3 cc. de sangre procedente de un enfermo de paludismo, cuyo análisis había revelado la existencia exclusiva de Plasmodium Vivax, habiendo principiado

a manifestar los primeros accesos palúdicos el 4 de agosto. Los accesos tuvieron lugar en forma diaria, con elevaciones térmicas que alcanzaron hasta 40° 3. La paciente soportó bien los 8 primeros accesos; en el 9° se le notaba pálida y abatida, habiéndosele interrumpido la enfermedad con inyecciones de quinoforno al 10° acceso.

El 10 de agosto, estando en tratamiento paludoterápico, presentó un pequeño ataque. He aquí como lo describió la enfermera que la atendía: "Sin causa aparente, los globos oculares se dirigieron exageradamente hacia la izquierda al mismo tiempo que la cabeza era lanzada hacia atrás; todos los músculos de la cara estaban en fuerte contracción; los labios se pusieron cianóticos. Al cabo de pocos instantes se advirtió un ligero temblor en la cara, seguido de palidez cadavérica. Los músculos de la nuca, fuertemente contracturados, llevaban la cabeza hacia atrás. De pronto la pierna y brazo izquierdos se relajaron; los músculos estaban completamente flácidos. En tales condiciones permaneció cerca de 5 minutos, al cabo de los cuales, los ojos primero, luego la cabeza y por último las extremidades recobraron su motilidad, pero conservando las piernas cierto entorpecimiento. Al cabo de media hora el ataque había terminado y la enferma volvía a su turbulencia habitual, como si no hubiera ocurrido nada".

El tratamiento malarioterápico, pareció en un principio que había dado buenos resultados; Betty se puso mas sosegada y dócil; no agredía al personal. Cuando veía a su mamá mostraba complacencia, marchaba con mas seguridad, pero era incapaz de hablar y continuaba gatosa urinaria y fecal. Sus crisis vertiginosas se distanciaron bastante. Los ataques a tipo convulsivo se presentaron algunas veces, ofreciendo las características de ataques epilépticos, pero sin grito inicial.

Como conocíamos el dato que nuestra enferma había gustado mucho de la música, le hicimos oír un disco de fonógrafo que conocía por haberlo oído muchas veces. Los primeros acordes la sobresaltaron, luego su cara se puso roja, para palidecer mas tarde. A medida que oía la música, la expresión de su rostro era de angustia y su mirada la dirigía interrogativamente del fonógrafo a las personas que se encontraban en la pieza. Por momentos parecía prestar atención a la música, otros ratos quería llorar, pero luego sonreía. En posteriores audiciones se mostró alegre al principio, pero al poco rato había que suspenderlas porque la enferma se entristecía y lloraba desconsoladamente.

En los primeros días de setiembre asistió a un espectáculo cinematográfico del establecimiento habiéndose portado con relativa compostura. Al día siguiente no recordaba nada de lo que había visto la

víspera, ni aún llevándola a la sala donde asistió al espectáculo, daba muestras de recordar lo que aconteció el día anterior.

Por el mismo mes de setiembre se le hizo un intenso tratamiento antisifilítico con bismuto (Spirby) y arsénico (Sulfarsenol). Estos tratamientos hicieron mejorar sus condiciones físicas durante el trimestre de octubre a diciembre, pero en su aspecto mental, no hubo remisión alguna. La niña continuaba con el mismo cuadro demencial que ya hemos descrito.

A partir del primer trimestre de 1934, las condiciones de Betty no han mejorado en lo mas mínimo. Nuevamente los vértigos y los ataques epileptiformes se presentan con frecuencia, no obstante la administración de preparados barbitúricos.

De abril a Julio del 34, los cambios que se presentan en la enferma, son desfavorables. Se le nota mas irritable y colérica. Cuando no se le consiente llevar algún objeto a la boca, zapatea el suelo con violencia. Los vértigos y las convulsiones son mas repetidas. La aprosexia es mas acentuada; ni la música le llama la atención. El gatismo urinario y fecal es invencible día y noche, a pesar de haberse hecho numerosos esfuerzos reeducacionales. Un nuevo tratamiento antisifilítico intenso llevado a cabo en agosto de 1934, no produjo ningún beneficio.

Después de una permanencia de cerca de dos años en el servicio, su estado es el mismo, si nó peor del que ingresó: quiebra mental completa, con incapacidad absoluta para llevar a cabo ninguna labor intelectual; ni siquiera puede resolver la primera prueba mental de Sante de Sanctis. Indiferencia desde el punto de vista afectivo, salvo cuando ve algunas veces a su madre, a quien reconoce, sonriéndose con ella por breves instantes, para caer luego en un estado de atontamiento e inexpressión. Afasia completa; solo puede repetir algunos bisílabos en forma estereotipada. Inestabilidad. Gatismo pertinaz. Crisis periódicas de vértigos y ataques epileptiformes.

Para concluir, debemos señalar que el estado general es bueno. Durante el tiempo de permanencia en el servicio, su talla ha aumentado en 7 centímetros, pues en la actualidad mide 1m. 17 cm. y su peso ha aumentado también a 25,200 gramos, lo que implica un aumento ponderal que supera en cerca del 20% el correspondiente a la cifra media normal de dicha edad.

Cualquiera que observe rápidamente y por primera vez a esta enferma, se inclina a pensar que se trata de un idiotismo completo, sor-

prendiéndose que no existan en ella estigmas degenerativos somáticos como es de regla en la mayor parte tales estados y que la expresión fisionómica de Betty, no corresponda con su grave deterioro mental.

Si se estudia con mas detención el caso, se comprueba que la enferma en sus primeros años fué una niña no solo inteligente, sino brillante. Una enfermedad caracterizada por vértigos primero y crisis convulsivas mas tarde, la redujo al estado actual de decadencia psíquica. Al principio, junto con cambios en el carácter presentó una detención en su desarrollo intelectual que fué seguida ulteriormente y a raíz de los ataques convulsivos de una franca declinación en su nivel mental. Ateniéndose a la evolución de la dolencia, se ha asistido a una regresión que ofrece los perfiles de un cuadro demencial.

Mas la demencia en las primeras edades de la vida ofrece serias dificultades diagnósticas y no se admite como entidad nosológica, sino con ciertas reservas por algunos investigadores, TOULOUSSE hace ya muchos años, opinaba que debían considerarse como idiotas todas las formas deficitarias de alienación mental que atacan los centros nerviosos en pleno desarrollo. Al tratar BLEULER del grupo de las oligofrenias, señala que ellas comprenden "no solo los desordenes congénitos, sino también los adquiridos en la primera infancia". El concepto de primera infancia, ha sido precisado por Marfán, como comprendiendo a los niños desde el nacimiento hasta el fin de la primera dentición, que tiene lugar normalmente, a los dos años y medio. Invirtiendo los términos, podría pensarse que los desordenes mentales por déficit, que principian después de esta edad, no deberían reputarse como casos de oligofrenia. La clínica, sin embargo, enseña que muy a menudo pueden constatarse retardos mentales, cuyas primeras manifestaciones solo se hacen ostensibles en las edades pre-escolar y escolar, y que se involucran fundadamente en el grupo nosográfico de las oligofrenias. Un criterio cronológico absoluto, es un tanto simplista y esquemático e inaplicable en la práctica, frente a un caso concreto.

BUNKE que participa de las mismas ideas de BLEULER a este respecto, dice que es indiferente que la causa lesional haya actuado sobre el plasma germinal, sobre el feto o sobre el niño ya nacido; para el aspecto puramente intelectual solo tiene significación el hecho de que se encuentren perturbadas las condiciones anatómicas del desarrollo antes de que dicho desarrollo haya podido realizar progresos dignos de ser tenidos en cuenta". Tal punto de vista es poco preciso, puesto que la idea de progresos dignos de

ser tomados en consideración, puede variar en función de la valoración que cada cual atribuya a determinados elementos o aspectos de la actividad psíquica infantil.

La clásica definición de BINET y SIMON de que "es idiota todo niño que no llega a comunicarse por la palabra con sus semejantes, es decir, que no puede expresar verbalmente su pensamiento ni comprender el pensamiento verbalmente expresado por otros, sin que ningún trastorno de la audición ni de los órganos fonadores explique esta pseudo-afasia, que se debe enteramente a una deficiencia intelectual" nos obligaría a admitir el idiotismo en Betty, siempre que ignorásemos la forma como evolucionó la enfermedad. Nuestra enferma hasta los 3 ½ años se había expresado bien, comprendía todo lo que se le decía, agregando su madre que "era de admirar que retuviera las canciones íntegras reconociéndolas por su nombre y por la música". Este hecho, denota una buena percepción acústica al mismo tiempo que una magnífica memoria. En otros aspectos de su vida intelectual y afectivo-volitiva, que no mencionamos por no incurrir en repeticiones, pues se consignan en su historia, se comprueba igualmente lo bien dotada que fué la enfermita en los primeros años, lo que excluye la suposición del idiotismo.

Actualmente, las actividades mentales de Betty la colocan al mismo nivel intelectual que a cualquier idiota. Pero, la manera como ha caído la enferma en tal idiotismo, con una regresión escalonada e irreversible, obliga a pensar, mas que en esa eventualidad, en un cuadro demencial.

Las demencias infantiles, van conociéndose mejor día a día, DE SANCTIS en Italia fué de los primeros en llamar la atención acerca de la demencia precosísima; HELLER de Viena, ha aislado también una forma particular de demencia en los niños, la "dementia infantilis"; en muchos casos de tumores cerebrales, se observan igualmente cuadros demenciales; la encefalitis peri-axial difusa también provoca trastornos psíquicos de tipo regresivo. La sífilis cerebral, por último, puede presentar el cuadro de la demencia parálitica en los niños: ZAPPERT en Alemania, MOULOUSSE, HEUYER, CHAUBERT, NOBECOURT y muchos otros en Francia, la han descrito; TAKEOUCHI en el Japón ha publicado la observación de un caso de demencia parálitica en un niño de 4 años, estudiado desde el doble punto de vista, clínico y anatómo-patológico; VERMEYLEN en Bélgica, MICHELI en Italia, MENNINGER en Estados Unidos y multitud de otros autores en el mundo entero han señalado estados demenciales en la infancia.

El mismo BUMKL al ocuparse en su "Tratado de las enfermedades mentales" de las perturbaciones de la inteligencia, en lo que se refiere a las formas demenciales, se expresa en los siguientes términos : "Según una nomenclatura muy extendida, el nombre de demencia se reserva para estas últimas formas (tardíamente adquiridas) designando, en cambio, a las primeras (congénitas a adquiridas en la primera infancia) con los nombres de idiocia, imbecilidad o debilidad. No obstante, llevando las cosas a punta de lanza, no se debe establecer esta diferencia toda vez que los procesos demenciales pueden presentarse en cualquier época de la infancia y hacer imposible, si ocurren muy precozmente, toda distinción voluntaria entre ambas clases de demencia". Felizmente, en nuestra enferma las cosas han ocurrido en tal forma, que se han podido delimitar con precisión, una serie de adquisiciones mentales, que la ponen al márgen de cualquier suposición de estado oligofrénico.

Dificultades muy serias para el diagnóstico, se presentan, en verdad, cuando las demencias infantiles ocurren en niños imbéciles o débiles mentales, lo que acontece con cierta frecuencia. En tales eventos, las nociones penosa e incompletamente adquiridas, van esfumándose paulatinamente, a punto tal que no puede llegarse a definir si las cosas han ocurrido por incapacidad oligofrénica o por decadencia demencial. Otras veces, amnesias pasajeras o afasias post-infecciosas de la infancia en niños oligofrénicos, pueden tomarse como estados demenciales. La evolución del proceso sirve para rectificar el error, pues como lo señala CHABERT, en su tesis doctoral, el término de demencia comporta no solamente un sentido clínico, sino también una significación pronóstica.

Los estados demenciales, tanto de la infancia, cuanto de la adolescencia o de la madurez, se caracterizan por una declinación en las facultades mentales. Pero, mientras que en los adultos, este deterioro mental es gradual y no siempre completo, en los niños es global, macivo, porque la enfermedad ataca los centros nerviosos en pleno desarrollo, lo que trae como consecuencia que la sintomatología de las demencias infantiles sea monótona. Por otra parte, siendo las adquisiciones mentales en los niños, poco numerosas y sus vivencias tanto mas escasas cuanto menor es la edad de ellos, las demencias rara vez se presentan con cuadros alucinatorios, escasamente se observen episodios delirantes y nunca interpretaciones delirante sistematizadas. Por lo general, son la atención, la memoria y el lenguaje, las actividades psíquicas mas profundamente afecta-

das. Contrastando con la grave mengua mental, el estado general se mantiene casi siempre en buenas condiciones.

El diagnóstico de demencia en los niños solo es posible conociendo en detalle la historia de la enfermedad y del enfermo, particularmente, las condiciones intelectuales y mentales en general, que hayan precedido a la dábacle demencial. En el estado actual de los conocimientos nupio-paidológicos, de la misma manera que se conoce cual debe ser el peso o la talla media de un niño de determinada edad, se conoce igualmente, la edad en que, al estado normal, emergen determinadas actividades psíquicas. Las pruebas psicométricas que hasta hace pocos años solo eran aplicables a partir del tercer año de la vida, en los últimos tiempos se han generalizado, pudiendo aplicarse tests especiales para los niños desde la edad de 3 meses. Las pruebas de TH. SIMÓN permiten hacer tal evaluación en forma bastante fácil de apreciar. Mas completas y perfeccionadas que las series propuestas por este autor, son las escalas ideadas por KUHLMAN.

El estudio del desarrollo mental de Betty, teniendo en cuenta estos tests mentales nos permite afirmar que su desenvolvimiento psíquico, no solo correspondía a su edad, sino que superaba a los 3 años las pruebas correspondientes para los niños de 4.

Aproximadamente, a los 3 años principió a revelar disturbios mentales consistentes en cambio de carácter y pérdida de los hábitos higiénicos, apareciendo a los 41 meses los primeros signos ostensibles de alienación mental, los que desde entonces, han seguido una marcha progresiva hasta la fecha. Hay en nuestro caso, sobrado derecho para pensar en la existencia de una demencia.

Pero, al establecer el diagnóstico de demencia, solo se define un síndrome clínico, para precisar las cosas debe investigarse la causa de dicho síndrome.

Dos hechos llaman la atención en la historia de la enfermedad de la niña Betty, a saber : de una parte, la existencia de vértigos y crisis convulsivas, de otra, la sífilis congénita. Analicemos cada uno de estos elementos a fin de dilucidar el rol jugado por ellos en la génesis del estado demencial de la enferma.

A los 26 meses de edad, la enfermita presentó sus primeros vértigos, los que ocurrían en forma fugaz, siendo seguidos de un estado soporoso. Dichos vértigos han continuado hasta la fecha. En un principio coincidían con desórdenes digestivos que se manifestaban por diarreas de fermentación y elevación de temperatura. Se logró.

con un tratamiento conveniente apartar los desórdenes digestivos, pero las crisis vertiginosas continuaron presentándose con cierta periodicidad. Durante un año, aproximadamente, se repetían "las asfixias" (para usar la palabra empleada por la madre), sin que se advirtiera menoscabo intelectual, pero si pudo notarse cambio en el carácter y el uso en forma estereotipada de ciertos coprologismos.

Pensándose en la influencia que pudiera tener sobre estos desórdenes (vértigos y cambio de carácter) la hipertrofia amigdalár, fué operada. La intervención quirúrgica no modificó en lo mas mínimo los síntomas mentales, puesto que al poco tiempo de la operación, perdió sus hábitos higiénicos. Todos estos hechos permiten afirmar una decadencia mental, que se intensificaba a medida que discurría el tiempo y los vértigos se sucedían. Poco tiempo después, se advierte una desorientación autopsíquica, que se manifiesta por que la enferma se refiera a sí misma en tercera persona.

Sobreviene mas tarde una faz clara de excitación psico-motriz, tornándose la enferma coprofílica y hasta coprófaga. Por la misma época elimina un par de *Ascaris lumbricoides*. Inmediatamente se piensa que los vértigos pueden ser síntomas reflejos y la coprofagia obedecer a perversiones del sentido del gusto como consecuencia de su parasitismo intestinal. Desgraciadamente la medicación antihelmíntica, no confirmó esta presunción patogénica. La eliminación de numerosas lombrices lograda con un tratamiento conveniente, no modificó las condiciones de la enferma. Al contrario, la gravedad se intensificaba, notándose ya una distraibilidad muy grande, que con el correr del tiempo la condujo a una aprosexia completa.

Mientras la enferma decaía paulatinamente en sus actividades anímicas, un día sobrevino un grave ataque, sin aura, que se prolongó, en medio de fuertes convulsiones, por espacio de 7 horas, seguidas de dos horas de sueño estertoroso. Al despertar, estaba completamente rígida, había perdido la vista y el oído y no podía hablar, solamente lanzaba gritos estridentes.

Este ataque fué un golpe decisivo en su ya decadente estado mental, al propio tiempo que determinó una hemiparesia izquierda. Desde entonces la amnesia y la afasia no han podido ser modificadas, pues cuando la niña, al cabo de 14 meses principiaba nuevamente a balbucear algunas palabras y parecía que iba recobrando la memoria, un nuevo ataque convulsivo, semejante al primero, hechó al traste la leve remisión mental observada. Posteriormente, los vértigos y los ataques se han sucedido con relativa frecuencia, conduciendo a la enferma a su actual estado demencial.

La descripción y observación de los vértigos y de las convulsiones, inducen a pensar en la existencia de ataques epilépticos de pequeño y de gran mal. Los antecedentes neuropáticos de ambos progenitores apoyan este modo de pensar. No se trataría, desde luego, de herencia similar, pues la mas prolija búsqueda anamnésica en este sentido ha sido negativa; ni en los padres, ni en los abuelos, ni siquiera en las ramas colaterales ha existido epilepsia. Puede, sí, tratarse de herencia desemejante: la abuela materna fué alienada, la madre es muy nerviosa y sujeta a ataques de nervios (histeria?); el padre padece de delirium tremens y una hermana adolece de terrores nocturnos. La convergencia de todas estas taras familiares, podría explicar la existencia de la epilepsia en nuestra enferma.

La epilepsia, en el momento actual de la ciencia, tiende a considerarse no ya como una enfermedad, sino mas bien como un síndrome clínico debido a causas múltiples que sería largo enumerar. Al lado de las epilepsias sintomáticas (sifilíticas, traumáticas, arterioesclerósicas, residuales, etc.), existe un tipo de síndrome epiléptico en el que no ha podido definirse hasta la fecha, su verdadera causa y que se conoce con el nombre de epilepsia genuina, esencial o protopática. Si se admitiera la existencia de esta variedad en Betty, se deberá pensar que el proceso demencial ocurrido después de los ataques, obedece a la misma causa, tratándose en consecuencia, de una demencia epiléptica.

La terminación de la epilepsia en la demencia, dice GRÜHLE, puede ocurrir tanto en la sintomática como en la esencial y lo mismo si se han presentado grandes crisis convulsivas, que si solo se trata de pequeño mal. Ya ESQUIROL, hace muchos años, había sido el primero en señalar que eran los ataques repetidos de pequeño mal, los que tenían, por su frecuencia, mayor valor demenciogéno. Nada de extraño tuviera que nuestra enferma que desde muy tierna ha padecido de vértigos, hubiera caído en un estado de demencia epiléptica. Mas, la cuestión de las demencias epilépticas está en revisión. CHABERT, por ejemplo, afirma que la existencia neta de una demencia propiamente dicho en la epilepsia, es cuestión dudosa para ciertos autores. El punto como se ve, está sujeto a controversias. Lo que no se puede discutir, es lo observado en casos concretos como el nuestro; estado demencial - crisis epiléptiformes. En el momento actual, no hay medio alguno que permita hacer una diferenciación neta entre las epilepsias protopáticas y las deuteropáticas. En cambio, se han señalado diferenciaciones entre los estados demenciales subsecuentes a la epilepsia, con otros estados demenciales.

Se sostiene que en la demencia epiléptica hay una declinación lenta y gradual que principiando con leves trastornos de la atención y de la memoria, concluye por perturbar hondamente las facultades intelectuales y la personalidad individual. En el curso de la evolución de la epilepsia a la demencia, se han señalado así mismo, explosiones frecuentes de impulsividad, por falta de control inhibitorio, lo que implica deterioro en las funciones volitivas. Por otra parte, en la vida de los grandes epilépticos que van hacia la demencia, antes de que presente grave obliteración de ciertas funciones intelectuales, se notan trastornos cualitativos y cuantitativos en la asociación de ideas que se manifiestan por dos síntomas muy característicos y constantes : proligidad y bradipsiquia. Además, la demencia epiléptica ocurre en los sujetos que han presentado crisis de ataques convulsivos o de pequeño mal, durante muchos años, constituyendo, por lo general, la terminación de una enfermedad que se ha presentado en un lapso de tiempo muy prolongado. No es esa la historia de nuestra enferma.

Recientemente se ha podido comprobar que la epilepsia se complica con demencia, constituyendo la demencia epiléptica, particularmente en las épocas de crisis sexuales : adolescencia e involución, habiéndose pensado en la existencia de factores hormonales asociados, que serían los que jugarían papel decisivo en la aparición del cuadro demencial. Tampoco puede invocarse este carácter en la enferma que comentamos.

Sería tener poco sentido clínico, pensar que las crisis epilépticas de Betty son debidas a una epilepsia genuina y que el estado demencial a otra causa. Más lógico es buscar la unidad clínica en todo el proceso, siendo plausible que se trate de una epilepsia sintomática y que, la misma causa provocadora de los ataques de pequeño y gran mal, es la responsable también del estado de decadencia mental.

Tras todas las manifestaciones sintomáticas de Betty, así como en su historia familiar, puede descubrirse la acción de una enfermedad contraída por su padre muchos años antes del nacimiento de la criatura : la sífilis. En efecto, en sus antecedentes se tiene el dato positivo por confesión de la madre, (que fué quien nos proporcionó la historia de la enfermedad) que el padre contrajo una infección específica que no fué convenientemente tratada. Dicha dolencia fué contagiada a la madre, quien ha tenido varios abortos y cuya reacción de Wassermann en la sangre ha dado resultado positivo.

En la misma enferma se entreven elementos de sífilis congénita desde antes que se iniciaran las manifestaciones mentales de su enfermedad. La dificultad respiratoria que presentaba desde muy tierna, fué, sin duda, un coriza, que se estima como signo clínico de certeza en la heredosífilis. Además, las vegetaciones adenoides precoces, como lo ha puesto de relieve MARFAN, constituyen un valioso signo clínico de probabilidad de sífilis. Nuestra enferma fué operada de amígdalas y vegetaciones antes de cumplir los 30 meses. Fuera de esto, al examen físico se descubre microdoncia con gran separación entre las piezas dentarias, las mismas que presentan algunas erosiones específicas. La pereza en el reflejo pupilar tiene también gran importancia en la neurosífilis hereditaria. Por último, el examen del líquido cefaloraquídeo revela globulinosis, linfocitosis y reacción de Wassermann positiva.

Resumiendo, como elementos diagnósticos de sífilis congénita, existen: confesión de infección en los progenitores, abortos a repetición y reacción serológica positiva en la madre; signos y estigmas de heredolúes en la paciente, con reacción de Wassermann positiva en el líquido céfalo-raquídeo. Ante tales hechos no puede dudarse de la existencia de la sífilis. Uno solo de los síntomas, sería suficiente para pensar en la naturaleza específica de los trastornos.

Entre las infecciones crónicas susceptibles de determinar accesos epilépticos en la infancia, la sífilis ocupa el primer plano. En nuestra enferma podemos admitir sin dilación que la noxa sifilítica al atacar los centros nerviosos produjo primeramente manifestaciones vertiginosas y luego convulsivas a tipo epilepsia y que, la misma noxa al continuar en su acción destructiva sobre los centros nerviosos, evolucionó hacia un estado demencial.

La forma demencial más conocida provocada por la sífilis, es la demencia paralítica o parálisis general progresiva, la que entre sus múltiples formas clínicas ofrece, algunas veces, el tipo de demencia paralítica prematura o juvenil, aceptada por todos los autores.

Las primeras observaciones relativas a parálisis general en los niños, fueron hechas por REGIS el año 1883, quien designó sus casos con el nombre de Parálisis general prematura. Más tarde fué reemplazada esta designación por la más apropiada de demencia paralítica juvenil. Dicho autor, llamó la atención sobre casos ocurridos en sujetos cuyas edades oscilaban entre 12 y 18 años. Algún tiempo después, MOUSOUS de Burdeos, describió casos de demencia paralítica en niños de menor edad.

A DUPRÉ corresponde el mérito de haber definido dos tipos en la parálisis general juvenil en atención a la edad en que se presentan los fenómenos morbosos : parálisis general juvenil, propiamente tal, corresponderían los casos que ocurren después de los 12 años, reservándose el nombre de parálisis general infantil para aquellos cuya aparición tiene lugar antes de esa edad.

Los casos de parálisis general infantil registrados en la literatura médica, no son muy numerosos; solo el 1% de las heredosífilis nerviosas, para STEWART hacen esta modalidad de afección, ocurriendo las primeras manifestaciones, por lo general, después de los 10 años. Sin embargo, KLAUDER y SALOMON han publicado un caso cuya iniciación se operó a los 3 años; ZAPPERT uno a los 5; SALAZAR DE SOUSA y LAFORA también han visto casos de iniciación bastante precoz. El caso publicado por TAKEOUCHI el año 1924, como ya lo hemos dicho, es singularmente interesante porque al mismo tiempo que se relata una magnífica observación clínica, fué seguido de una minuciosa investigación anatomopatológica confirmatoria. SOLLIER y COURBON, ilustran su semiología psiquiátrica con dos grabados correspondientes a un niño de 8 años atacado de parálisis general infantil, de tipo seguramente expansivo, pues hizo un delirio megalomaniaco pueril.

Mucho mas frecuentes son las formas juveniles. MENNINGER en reciente publicación analiza 610 casos registrados en diversas publicaciones médicas y psiquiátricas y 43 observaciones personales, lo que eleva a mas de 650 el número de niños afectos de demencia paralítica. A estos 653 casos pueden añadirse uno publicado en el último volumen de la colección de Clínicas médicas de Niños del Prof. NOBECOURT, consagrado a la sífilis en el niño, y editado en el presente año y otro de TORRES UMAÑA de Bogotá, quien estudia en la Revista Francesa de Pediatría un caso de Parálisis general en una niña de 11 años, con una valiosa documentación necroscópica que demuestra la existencia en su enferma, de una meningo-encefalitis difusa producida por el treponema de la sífilis.

El cuadro clínico de la demencia paralítica infantil es pobre en síntomas psíquicos. Muy contados son los casos expansivos; por lo general los niños, no presentan concepciones delirantes ni fenómenos megalomaniacos. Esta ausencia habitual de ideas de grandeza, como lo señalan HEUYER y ROBIN, comunican a la parálisis general infantil una cierta semejanza con la demencia paralítica femenina. Son frecuentes, en cambio, los ataques paralíticos que se

presentan bajo la forma de ictus apoplejiformes o de crisis epileptiformes, no siendo raras tampoco las formas leves de ataques epilépticos que afectan el tipo de pequeño mal.

Mejor que análisis de los síntomas observados en nuestra enferma, es transcribir la descripción de la parálisis general infantil, hecha por MOUSOUS.

“ Los primeros accidentes se presentan bajo la forma de meningitis, ictus apopléticos o convulsiones en serie y febriles. Desde entonces pueden constatarse modificaciones en la manera de ser de los niños. Los desórdenes recaen sobre la inteligencia y la motilidad, siendo susceptibles de mejoría durante algún tiempo, o se establecen de golpe, definitivamente, agravándose progresivamente. Luego sobrevienen de ordinario accidentes de orden epiléptico : aturdimientos, vértigos, accesos de epilepsia parcial o total, seguidos o no de hemiplegia ”.

“ En fin, de manera rápida o lentamente progresiva, llega el periodo de demencia, de gatismo. La atención, la memoria, los sentimientos afectivos, en una palabra todas las manifestaciones de inteligencia desaparecen una a una ”.

La descripción de MOUSOUS, parece inspirada en la historia de nuestra enferma Betty; todo en ella ha ocurrido tal y como el eminente pediatra de Burdeos lo había descrito hace ya varios años.

Sin embargo, hay un punto en el que las cosas han ocurrido en forma algo diferente. Se señala como tiempo de duración media de la enfermedad 4 años y de 6 a 7 como períodos máximos y, no obstante que todos los observadores concuerdan en que la demencia parálítica infantil, es de curso mucho mas prolongado que la misma enfermedad en el adulto, la mayor parte de investigadores sostienen que, al cabo de 5 o 6 años de evolución, se establece poco a poco un estado de caquexia progresiva,

En nuestra enferma, a pesar de que la enfermedad lleva ya cerca de 6 años desde su iniciación y 4 desde la aparición de los graves desórdenes demenciales, el estado general se mantiene en muy buenas condiciones, pues la niña ha prosperado visiblemente en su desarrollo estatural y ponderal, no solo en forma análoga, sino aún superior a los de los niños sanos de la misma edad. Se debe esto al tratamiento malarioterápico empleado y a la intensidad y periodicidad en el tratamiento antisifilítico?. Cuestión difícil de res-

ponder; el hecho es que en el momento actual, nada hace presumir que se avecine un estado de marasmo progresivo en Betty.

Existe también otro síntoma, constante en los adultos y frecuente en los niños que tampoco ha presentado nuestra enferma : tremor de la lengua y de las extremidades. Hasta la fecha, nunca lo hemos constatado en ella, a pesar de haberlo investigado sistemáticamente. En lo que a las extremidades se refiere, hemos advertido movimientos atetoides, mas nunca temblor a pequeña oscilación.

La ausencia de dos o más síntomas en una enfermedad, no constituye motivo suficiente para invalidar un diagnóstico. Consideramos que le enferma Betty Q. padece de demencia paralítica infantil cuyos primeros síntomas aparecieron a la edad de 2 años dos meses, bajo la forma de crisis vertiginosas, las que en un principio modificaron muy levemente el desenvolvimiento psíquico, pero que, a los 41 meses, como consecuencia de un ataque epileptiforme se desencadenaron los desórdenes de las series neurológica y mental, que con el correr del tiempo, llevaron a la enferma el estado demencial que presenta en la actualidad.

Sea que se trate de demencia paralítica o nó, la causa determinante, es la sífilis congénita. Insistimos en este punto, porque en el estado actual de los conocimientos sobre la sífilis de los centros nerviosos en los niños, aún restan por pronunciarse las últimas palabras, existiendo muchos puntos oscuros. BLEULER, al tratar de esta cuestión se expresa en estos términos : "La sífilis hereditaria también produce un cierto número de enfermedades cerebrales que se manifiestan con síntomas psíquicos: desde la simple nerviosidad a la indiocia, epilepsia, parálisis infantiles y otras formas progresivas de demencia que aún no han sido bien descritas".

Si no se trata de una parálisis general infantil, en nuestro caso, se trataría, sin duda, de alguna de estas formas demenciales aún poco conocidas. Sólo la investigación anatomo-patológica de los centros nerviosos, nos permitirá pronunciarnos en forma definitiva.

SUMARIO

Historia clínica de una niña de 6 años, heredosifilítica, normalmente desarrollada hasta los 26 meses en que presenta vértigos

con cambios en el carácter y a los 3 y medio años un ataque apoplejiforme seguido de un cuadro regresivo a tipo demencial.

Se discute el diagnóstico entre el idiotismo y demencia, estableciéndose la naturaleza demencial de los desórdenes mentales. Luego se estudia la posibilidad de que la epilepsia pudiera haber determinado esas manifestaciones, descartándose tal hipótesis, para afirmar el rol jugado por la sífilis hereditaria, concluyéndose por admitir, con reservas, el diagnóstico de demencia paralítica infantil, entidad relativamente rara en la infancia, pero señalada por diversos investigadores.

BIBLIOGRAFIA

- APERT, CRUCHET ET CARRIERE : La pratique des Maladies des enfants. (Tome V).
- BABONNEIX : Syphilis hereditaire du Systeme Nerveux.
- BLEULER : Tratado de Psiquiatría. (trad. del Alemán por J. M. de Villaverde).
- BUMKE : Tratado de las enfermedades mentales. (Trad. de E. Mira).
- COMBY J. : Paralyse generale et tabes infanto-juveniles. *Arch. med. enf.* Tome XXXVI. No. 11, Nov. 1933.
- CHABERT JEAN : Etude clinique des demences infantiles.
- GRÜHLE H. W. : La Psiquiatría para el médico práctico.
- MARFAN A. B. : Clinique des Maladies de la premiere enfance (Deuxieme serie).
- MENNINGER W. C. : Juvenile dementia paralytica.— *Archives of Internal Medicine.* Vol 55, No. 4, April 1935.
- NOBECOURT ET BABONNEIX : Traité de Medecine des enfants. Tome VI. Psychiatrie.
- NOBECOURT : Clinique Medicale des Enfants. La Syphilis chez l'enfant.
- PAGNIEZ PH. : L'Epilepsie.

- PFAUNDLER y SCHLOSSMANN : Tratado Enciclopédico de Pediatría.
- E. REGIS : Tratado de Psiquiatría (Trad. del francés por C. Juarros).
- S. DE SANCTIS : Neuropsiquiatría Infantil.— Roma 1925.
- SERGENT. RIBADEAU DUMAS ET BABONNEIX : Traité de Pathologie Médicale et Thérapeutique appliquée. Vol. XX.
- ED. FOURNIER : Syphilis héréditaire de l'enfance.
- SIMON TH. : La mesure de l'intelligence chez les jeunes enfants. Paris Medical 1 Nov. 1931.
- SOLLIER ET COURBON : Pratique sémiologique des Maladies mentales.
- TAKEOUCHI : Un cas de démence paralytique infantile. *Arch. med. enf.* T: XXVII. No. 5, Mai 1924.
- TORRET UMAÑA : Un cas de paralysie général chez une enfant. de 11 ans. *Rev. Franc, Ped.* Tome XI. No. 2. 1935.