

censo del valor del cociente D : N calculado en la forma clásica.

Cuando los valores del cociente D : N se calculan corrigiéndolos según DRURY, se obtiene una elevación considerable de los mismos durante la dieta grasa, lo que es considerado como una indicación de la transformación de las grasas en azúcar, en el organismo del animal diabético aloxánico.

BIBLIOGRAFIA

- BURN, J. H. y MARKS, H. P.—*J. Physiol.*, 61, 497, 1926.
DRURY, D. R.—*J. Clin. Invest.*, 21, 153, 1942.
EMDEN, G. y SALOMON, K.—*Beitr. z. chem. Physiol. und Path.*, 6, 63, 1904.
GEELMUYDEN, H. CH.—*Ergebnisse der Physiologie*, 22, 51, 1923.
LUSK, G.—*The Science of Nutrition*, Filadelfia, 1923.
MACLEOD, J. J. R.—*Carbohydrate Metabolism*, Londres, 1926.
MACLEOD, J. J. R.—*The Fuel of Life*, Princeton, 1928.
MACLEOD, J. J. R. y MARKOWITZ, J.—*Trans. Assoc. Amer. Physicians.*, 41, 147, 1926.
MINKOWSKI, O.—*Arch. f. exp. Path. und Pharmacol.*, 31, 85, 1893.
RAPPORT, D.—*Physiol. Reviews.*, 10, 349, 1930.
SOSKIN, S.—*Physiol. Reviews.*, 21, 140, 1941.
SOSKIN, S. y LEVINE, R.—*Carbohydrate Metabolism*, Chicago, 1946.

SUMMARY

The D:N ratio has been studied at different periods in a series of 7 dogs with steady alloxanic diabetes, administered a protein diet or a high amount of fats. The values obtained from 94 observations in 5 animals subjected to a protein diet, are approximately those of Minkowski, with a certain preponderance of figures below the 2,8 mean value of this author. The distribution also registers values somewhat lower than Soskin's.

The administration of fats produces a fall of the value of the D:N ratio obtained according to the classical criteria.

When the D:N ratio values are corrected following Drury's recommendation, these increase greatly with the fat diet, a point that supports the change of fats into sugar in the body of the animal enduring alloxanic diabetes.

ZUSAMMENFASSUNG

Man untersuchte zu verschiedenen Zeiten an einer Serie von 7 Hunden mit stabilem Alloxan-diabetes den Quotienten D:N, während die Diät ausschliesslich aus Proteinen und reichlich Fetten bestand. 94 Beobachtungen bei 5 Tieren mit Eiweissdiät ergaben Werte, die den klassischen Werten von Minkowski ähnlich waren; man beobachtete eine Tendenz zu vorwiegend niedrigen Zahlen, die unterhalb des Durchschnittswertes 2,8 dieses Autors lagen. Die Verteilung ergab auch etwas niedrigere Werte als die von Soskin.

Fettverabreichung führt zu einer Senkung des Quotienten D:N, wenn man nach der klassischen Form rechnet.

Wenn man die Werte des Quotienten D:N nach Drury korrigiert, so erhält man während der Fettdiät eine bemerkenswerte Erhöhung,

was für eine Umbildung der Fette in Zucker zu sprechen scheint.

RÉSUMÉ

On a étudié le quotient D:N chez une série de 7 chiens avec diabète aloxanique stable, dans des diverses périodes de temps et avec des diètes exclusivement protéiques et riches en graisses. Les valeurs obtenues dans 94 observations sur 5 de ces animaux soumis à diète protéique, sont distribuées autour des valeurs classiques de Minkowski, avec tendance à une prédominance des chiffres inférieurs à la valeur moyenne de 2,8 de cet auteur. La distribution trouvée fournit de même des valeurs un peu plus basses que celle de Soskin.

L'administration de graisse produit une descente de la valeur du quotient D:N calculé sous la forme classique.

Lorsque les valeurs du quotient D:N sont calculées en les corrigeant selon Drury, on obtient une élévation considérable des mêmes durant la diète grasse, ce qui est considéré comme une indication de la transformation des graisses en sucre, dans l'organisme de l'animal diabétique aloxanique.

SOBRE LOS SINDROMES NEUROLÓGICOS QUE APARECEN EN LAS MALFORMACIONES DE LA BASE DEL CRÁNEO Y CEREBELO - BULBARES. MALFORMACION DE ARNOLD - CHIARI

E. LEY, S. OBRADOR y P. URQUIZA

Instituto de Neurocirugía, Clínica Médica del Profesor
C. JIMÉNEZ DÍAZ, Madrid.

El progreso y desarrollo de una determinada especialidad trae como consecuencia el esclarecimiento etiológico de problemas clínicos de significación oscura. En el caso concreto de la Neurocirugía, podríamos citar muchos ejemplos, y uno de los más destacados en los últimos años, es el reconocimiento etiológico de muchos síndromes ciáticos en protrusiones del disco intervertebral. Las condiciones especiales de movilidad y estática de la columna vertebral y sobre todo de su segmento lumbo-sacro, representan la base patogénica de muchas compresiones radiculares. En el cráneo, la región basilar del occipital y su unión con las primeras vértebras cervicales representa otro segmento vulnerable, no tanto desde el punto de vista de agentes traumáticos o dinámicos, sino considerando esta vulnerabilidad con un criterio embriológico. El hecho de estar alojadas en esta zona estructuras de una extraordinaria importancia vital (bulbo, cerebelo, tronco del encéfalo), confiere a esta región una considerable significación.

En un trabajo anterior (JIMÉNEZ DÍAZ, OBRA-
DOR, URQUIZA y ALBERT, 1948) presentamos la
primera aportación a la literatura nacional de
un caso de impresión basilar o platibasia. Esta
malformación originaba un cuadro de compresión
a nivel de la fosa posterior con un síndrome
de hipertensión craneal y alteraciones cere-
belosas; la radiografía era típica de una impresi-
ón o invaginación de la base y la operación
confirmó este diagnóstico. Nuestro interés al
presentar dicha comunicación no era solamente
publicar un caso raro de patología intracraneal,
sino llamar la atención sobre la existencia de
otros enfermos similares, que posiblemente no
eran diagnosticados adecuadamente. Los hechos
han venido a confirmar esta opinión, y así en el
curso del año 1948 hemos tenido en el Instituto
de Neurocirugía otros tres enfermos con sín-
dromes neurológicos asociados a malformaciones
de la base. Esto indica, naturalmente, la indu-
dable frecuencia de esta afección, y ciertamente
más de lo que esperábamos, ya que creíamos,
de acuerdo con la mayoría de los casos publica-
dos, que este cuadro se presentaba preferente-
mente en las razas nórdicas de Europa. Pero en
una revisión de 100 casos de procesos expansi-
vos intracraneales, hecha por dos de nosotros
(OBRADOR y URQUIZA, 1948) reuníamos tres
ejemplos de esta clase (*).

En este artículo queremos presentar las his-
torias de los tres últimos casos e insistir en la
variedad del cuadro neurológico que puede apa-
recer en estas malformaciones de la base.

Caso primero.—Impresión basilar con malformación
de Arnold-Chiari. Descompresión suboccipital. Falleci-
miento.

A. I., treinta y tres años. De profesión, jornalero. En-
viado por el Prof. L. CASTILLO, del Hospital Provincial
de Madrid.

Anamnesis: Su enfermedad actual data desde la edad
de catorce años, en que comenzó a notar pérdida de
fuerza en ambas extremidades derechas; esto no le im-
pidió continuar sus labores del campo. Siete años más
tarde le apareció un estrabismo con diplopía pasajera.
Este estrabismo ha ido aumentando paulatinamente.

Año y medio antes de acudir al Instituto notó, des-
pués de un proceso febril, que se le había acentuado la
pérdida de fuerza en las extremidades derechas y la
aparición de un tic doloroso limitado a la segunda rama
del V par izquierdo, que posteriormente le desapareció.

Posteriormente, un año más tarde, le aparecieron ce-
faleas localizadas en región parietal izquierda, que se
agudizaban por los esfuerzos, tos, etc. No tenía vómitos,
pero sí náuseas, que coincidían con el recrudeci-
miento de las cefaleas.

En la exploración nos encontramos con un enfermo
bien nutrido y en buen estado general. Presenta un crá-
neo con aumento del diámetro biparietal y un occipital
aplanado, horizontal, que forma un ángulo marcado con
la nuca y adoptando la piel un señalado repliegue. Cuello
corto y grueso, con aspecto de rigidez. Limitación de
movimientos, en especial los de rotación y flexión later-
al, provocando dolor en región suboccipital (fig. 1).

En pares craneales encontramos una marcada pali-

dez bitemporal en el examen del fondo de ojo. Las pu-
pilas normales y una paresia de ambos rectos externos,
más acentuada en lado derecho. Nistagmus en ambas
miradas laterales. Reflejos corneales débiles, más el iz-
quierdo. Hipoestesia al pinchazo y calor en región fron-



Fig. 1.—Caso 1. Visto de perfil.

tal izquierda; sensibilidad táctil y trigémino motor nor-
mal. Paresia del trapecio derecho. Lengua desviada a
la derecha.

En región suboccipital derecha había un área de hi-
poestesia para todas las sensibilidades correspondien-
tes a C₂.

En extremidades superiores había un trastorno mo-
tor de lado derecho, con exaltación de los reflejos. HOFF-
MANN y JIMÉNEZ DÍAZ positivos en este lado.

En extremidades inferiores, trastorno motor de lado
derecho, con aparición de Babinski y Rossolimo. En ex-
tremidad izquierda era normal la fuerza y el tono. Los
reflejos estaban exaltados y aparecían sacudidas clo-



Fig. 2.—Esquema de la radiografía del caso 1.

(*) Recientemente, BARRAQUER BORDAS, en una con-
ferencia, ha reunido cuatro casos observados en Bar-
celona de estos síndromes de malformaciones óseas en
la región occipital. Nosotros tenemos actualmente otro
caso de intensa platibasia, con síntomas neurológicos,
en la clínica del Prof. JIMÉNEZ DÍAZ.

noides de pie. Las sensibilidades conservadas al igual
que en las superiores.

En la prueba de Romberg había oscilaciones con caída
atrás y a la izquierda. Temblor intencional en extre-
midades superiores.

En la radiografía (fig. 2) se aprecia que el atlas está

muy unido al occipital, y que hay una protrusión del mismo hacia arriba con disminución del diámetro vertical del cráneo. La apófisis odontoides y el atlas caen

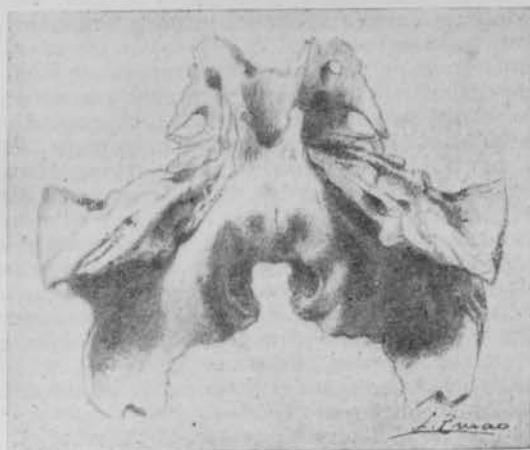


Fig. 3.—Dibujo de la base del cráneo demostrando la elevación del clivus.

por encima de la línea de Chamberlain. Asimismo se observa un agrandamiento señalado del ángulo esfenoidal. No hay signos de aumento de la presión intracraneal.

A base de los hallazgos radiográficos, que eran típicos, y del cuadro neurológico, se hizo el diagnóstico de impresión basilar en este enfermo y se decidió su intervención para practicarle una descompresión suboccipital.

La intervención se llevó a cabo con anestesia de avertina (Dr. ELÍO). Se practica una craneotomía suboccipital, previa incisión de la piel y planos musculares en T, con la rama horizontal a nivel de inion y extremo inferior de la rama vertical (en línea media), situado sobre la apófisis espinosa de la tercera vértebra cervical. Por estar fusionado el atlas a los bordes del agujero occipital y hallarse éstos en una situación muy profunda, ya que la escama occipital toma una dirección oblicua hacia arriba y adelante, resulta laboriosa y di-



Fig. 4.—Corte en línea media de la región basal con la gran gibosidad y protrusión del clivus.

ficil la resección del borde posterior del agujero occipital y del arco posterior del atlas. Terminada la craneotomía, aparece la dura tensa, congestiva y adherida, especialmente en la porción correspondiente al agujero occipital. Al abrir la duramadre se aprecia la obliteración de la cisterna magna. Los hemisferios cerebelosos

estaban aplanados y las amígdalas encajadas y muy descendidas, formando un cono de presión con un marcado ángulo recto con la superficie inferior de los hemisferios cerebelosos.

La intervención fué bien tolerada. Durante los primeros ocho días del curso postoperatorio evoluciona bien, pero en el noveno día tiene un síncope respiratorio y fallece bruscamente.

La autopsia demostró una típica impresión basilar, con el descenso de las amígdalas (malformación de Arnold-Chiari). Se tomó la pieza de la base del cráneo, y su estudio ha demostrado la gran protrusión y gibosidad del clivus (figs. 3 y 4). La figura 4 representa un corte medial siguiendo el plano sagital.

La impresión obtenida de la necropsia es que la descompresión suboccipito-cervical no fué suficientemente amplia para compensar la intensa deformación basilar y la protrusión del clivus sobre la cara anterior de la protuberancia y bulbo.

Caso segundo.—Impresión basilar con malformación de Arnold-Chiari. Disostosis craneal. Descompresión suboccipital y extirpación de los arcos posteriores del atlas y axis. Mejoría.

J. O., veintiséis años de edad. De profesión empleado.



Fig. 5.—Caso 2.

Enviado por los Dres. P. TRINCADO y F. TELLO, del Hospital Provincial de Madrid.

Anamnesis: La enfermedad actual de este enfermo data de cuatro años atrás, en que comenzó a notar pérdida de fuerza en brazo derecho y dificultad en la pierna del mismo lado al andar. Continuó progresando esta molestia, y a los cuatro meses se vió obligado a abandonar su profesión de minero y adoptar una ocupación más ligera en una oficina. Por esta fecha comenzó a hablar más torpemente y a tragar con cierta dificultad.

Siguió así hasta unos tres meses antes de venir al Instituto, en que comenzó a padecer cefaleas en forma de accesos fuertes de corta duración, que se exacerbaban al reír, toser, hacer esfuerzos, etc., acompañados de enturbiamiento de la visión. Las cefaleas se acompañaban de calambres dolorosos irradiados a ambos lados de la cara.

Estos accesos de dolor se acompañaban a veces de pérdida de conocimiento con caída al suelo, que duraba un minuto, aproximadamente. Durante este episodio no tiene ni convulsiones, ni rigidez, ni trastornos de esfínteres. En los últimos tiempos nota el enfermo cierta pérdida de memoria.

En los datos familiares había el antecedente de 8 hermanos, de los cuales 4 en dos partos gemelares. El nació en un parto gemelar y su hermana nació muerta. Otra hermana también nació muerta y otra vivió solamente catorce días, con una hendidura del palatino. Otras dos murieron a las pocas horas. Dos abortos.

El enfermo se crió siempre enclenque y débil. Em-

pezó a andar a los tres años. A hablar también tardíamente. A los veintiun años, pleuritis.

En la exploración nos encontramos con un sujeto débil, de poca estatura y escaso desarrollo físico.

Cabeza alargada (figs. 5 y 6), con una prominencia



Fig. 6.—Caso 2.

ósea acentuada en la región occipital (según manifiesta la madre se ha acentuado últimamente esta prominencia). En el esquema de la radiografía (fig. 7) se aprecia muy bien esta anomalía debida a una dehiscencia de la sutura lambdoidea.

En pares craneales es normal el fondo de ojo; un Horner poco marcado del lado derecho, reflejos corneales muy débiles en ambos lados, parálisis bilateral del velo del paladar y paresia de los músculos inervados por el espinal derecho.

En extremidades superiores, un trastorno motor bilateral más marcado en lado derecho. Reflejos de Hoffmann y Trömner positivos en ambos lados, más intensos en lado derecho. En extremidades inferiores había una gran pérdida de fuerza en pierna derecha con Babinski, Oppenheim y Chaddock positivos en ese lado. En lado izquierdo, exaltación de los reflejos normales.

Signos cerebelosos del lado derecho y marcha en estrella con desviación a la derecha.

En la radiografía (fig. 7) se aprecia, aparte de la dehiscencia de la sutura lambdoidea, una impresión basilar. El ángulo esfenoidal es muy abierto, se acerca casi a los 180 grados. La apófisis odontoides y atlas

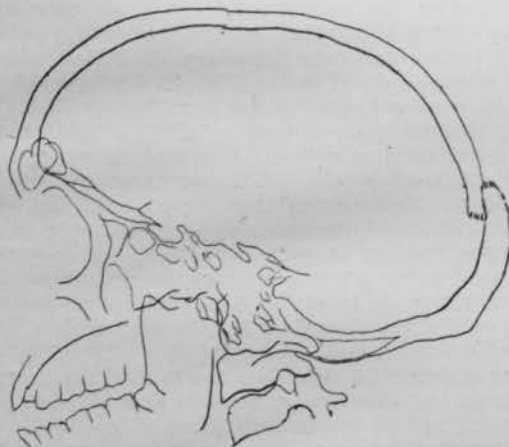


Fig. 7.—Esquema de la radiografía del caso 2.

caen por encima de la línea de Chamberlain. No hay signos de aumento de la presión intracraneal. A este enfermo se le tomaron una serie de tomografías por el Dr. MIÑANA, una de ellas está representada en el esquema de la figura 8. En esta placa, por una eliminación de las sombras superpuestas, se aprecia mucho mejor

la forma y dirección de la base del cráneo, así como el gran aumento del ángulo esfenoidal.

A base de las radiografías y por las alteraciones óseas, se hizo el diagnóstico en este enfermo de impresión basilar asociada o secundaria a una disostosis craneal, y se decidió intervenirle para practicarle una descompresión suboccipital.

La operación se llevó a cabo con anestesia local. Después de extirpar la escama del occipital y el arco posterior del atlas, se abrió la duramadre, observándose que las amígdalas cerebelosas estaban muy encajadas, por lo que fué también necesario extirpar la porción posterior del axis, lográndose de esta manera una liberación de las mismas.

La amígdala derecha estaba muy aplanada y atrófica, notándose la falta de las circunvoluciones de la misma. Había además numerosas adherencias a bulbo y a meninges. El bulbo se encontraba también desviado y con una muesca en su cara posterior producida por la presión del atlas y de la duramadre.

La operación confirmó el diagnóstico establecido, hallándose además una serie de anomalías que permitían encuadrarlo en el síndrome de Arnold-Chiari.

Curso: El curso postoperatorio de este enfermo fué bueno, a excepción de una elevación febril hasta 41 grados a los siete días de la operación, y que cedió en el curso del mismo día. Fué dado de alta a los catorce días, apreciándose una mejoría no muy marcada en relación con su estado anterior. El tiempo transcurrido

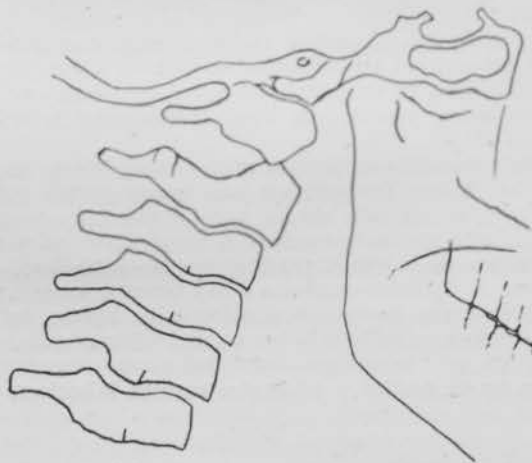


Fig. 8.—Esquema de la tomografía (corte medio sagital) del caso 2.

no era suficiente para permitir una total restauración de todas las vías nerviosas. En una carta del enfermo, a los ocho meses de la intervención, nos comunica que se encuentra bastante mejorado en relación al día en que abandonó el Instituto. Posteriormente hemos visto al enfermo y comprobado su mejoría objetivamente.

Caso tercero.—Impresión basilar con síndrome de Arnold-Chiari. Descompresión suboccipital y extirpación de los arcos posteriores del atlas y axis. Mejoría.

F. T., de veintisiete años. De profesión, labrador. Enviado por el Dr. P. QUIRÓS (Oviedo).

Anamnesis: Su historia actual data de tres años, fecha en la que comenzó a padecer mareos, que el enfermo compara al estado de embriaguez. La marcha era vacilante, con pérdida de equilibrio. Al mismo tiempo, diplopía y visión borrosa, que se acompañaba a veces de alucinaciones visuales, no complejas ni organizadas. También cefaleas localizadas en región suboccipital, con irradiación a región frontal. Con estas molestias siguió trabajando, pero fueron aumentando paulatinamente, hasta que cinco meses antes de venir a nuestro Instituto se vió obligado a abandonar sus ocupaciones. En esta fecha tenía una gran falta de fuerza en las cuatro extremidades, más acentuada en las inferiores.

Los antecedentes familiares y personales del enfermo, sin importancia.

En la exploración de este enfermo destacaba su cue-

llo ancho y corto. No se apreciaban, en cambio, anomalías en la forma y diámetros del cráneo. En pares craneales encontramos únicamente una paresia facial inferior derecha y un nistagmus bilateral de oscilaciones pequeñas y rápidas, más acentuado a la derecha.

En miembros superiores había una hipotonía y pérdida de fuerza en ambos miembros. Hoffman derecho.

En miembros inferiores, pérdida de fuerza bilateral, sin signos piramidales. No había trastornos de la sensibilidad, al igual que en las extremidades superiores. Había signos cerebelosos de ambos lados, más acentuados en derecho.

La radiografía (fig. 9) permite apreciar una típica impresión basilar. La silla turca está muy aplanada y el clivus elevado. El ángulo esfenoidal sobrepasa con mucho la cifra de 140 grados, cifra dada por Schüller como la máxima de lo normal. No se puede individualizar la porción anterior del atlas, cuya sombra se confunde con la pirámide y con la apófisis mastoides. La apófisis odontoides cae por encima de la línea de Chamberlain.

Los hallazgos radiográficos nos permitieron establecer el diagnóstico de impresión basilar, y se decidió intervenirlo para practicarle una descompresión suboccipital.

Operación: Con anestesia local se extirpó la escama del occipital y el arco del atlas. Después de abrir la duramadre, se encuentran las amígdalas cerebelosas tan descendidas, que es necesario extirpar también el arco posterior del axis. Las amígdalas eran muy largas,

ha recuperado mucha fuerza, ya que puede realizar sin cansarse las faenas del campo. También le ha desaparecido la diplopia, así como el temblor y la torpeza de las manos. Persiste solamente una ligera vacilación cuando tiene que andar a oscuras.

DISCUSIÓN.

Estos tres casos que presentamos ahora se refieren a enfermos afectados de una impresión basilar asociada a una malformación de Arnold-Chiari. En nuestra comunicación anterior (JIMÉNEZ DÍAZ, OBRADOR, URQUIZA y ALBERT, 1948) presentábamos la historia de una enferma con una impresión basilar pura. La asociación de malformación ósea y cerebelosa es bien conocida en la literatura (LIST, etc.), y recientemente los neurólogos portugueses FURTADO, VASCONCELOS MARQUES, OLIVEIRA y VICENTE (1947), han presentado otro caso similar operado, juntamente con la revisión detallada de la bibliografía.

La malformación de Arnold-Chiari consiste esencialmente en la protrusión y descenso de la porción inferior del cerebelo y bulbo en el canal espinal. Esta protrusión de las porciones inferiores del cerebelo a través del agujero occipital, esencialmente las amígdalas y la porción inferior del vermis, da lugar a que estas estructuras cubran a modo de lengüetas el bulbo y la médula cervical. Esto trae como consecuencia una obliteración del agujero occipital y una alteración en la circulación normal del l. c. r. Esta malformación fué descrita independientemente por ARNOLD y CHIARI en 1894 y 1895, en casos de espina bífida con mielo-meningocele. Posteriormente han insistido otros autores en los hallazgos anatómicos de este proceso, que se ha denominado malformación de Arnold-Chiari. El interés clínico por esta afección lo despierta un trabajo de RUSSELL y DONALD (1935), quienes señalan el papel importante que juega esta malformación en la patogenia de la hidrocefalia que aparece en muchos casos de espina bífida.

PENFIELD, que es quien inicia el tratamiento quirúrgico de la malformación de Arnold-Chiari en hidrocefalos, admite que la fijación de la dura y médula en el saco de la espina bífida ejerce una tracción mecánica que impide el ascenso normal de la médula que aparece con el crecimiento. Esto daría lugar a la protrusión y alargamiento del cerebelo y bulbo hacia el canal raquídeo (PENFIELD y COBURN, 1938). Por este mismo mecanismo sufrirían un estiramiento anormal las raíces cervicales y los últimos pares craneales (LICHTENSTEIN, 1942). Pero, en contra de esta hipótesis, está el hecho de que se han observado malformaciones de Arnold-Chiari sin señales de espina bífida (MAC CONNELL y PARKER, 1938), e incluso en adultos sin anomalías óseas (BUCY y LICHTENSTEIN, 1945). Por estas y otras razones son contrarias las opiniones recientes a una explicación puramente mecánica en la génesis de la malformación de Arnold-

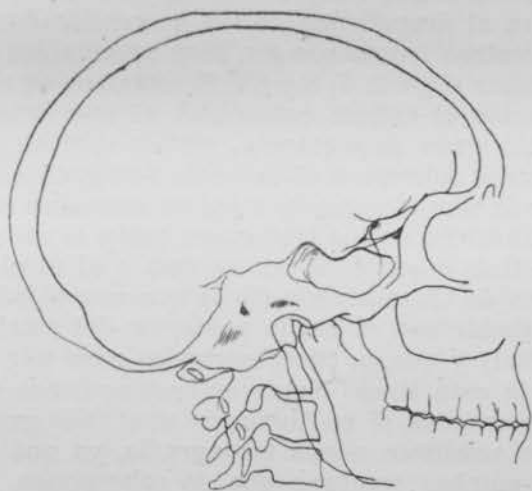


Fig. 9.—Esquema de la radiografía del caso 3.

unos 3,5 cm., y tenían un aspecto quístico, sobre todo la derecha, extendiéndose en forma de lengüetas sobre el bulbo. Había numerosas adherencias entre ellas y la duramadre. Estas adherencias y el cono de presión de las amígdalas habían bloqueado totalmente la cisterna magna e impedían la circulación normal del l. c. r. Después de la liberación se consigue una abundante salida de líquido cefalorraquídeo procedente de tramos superiores.

La operación confirmó el diagnóstico de impresión basilar, encontrándose asociada a la misma una malformación de Arnold-Chiari.

Curso: El curso postoperatorio inmediato acusaba en los primeros días un bloqueo parcial en la circulación del l. c. r., ya que en la maniobra de Queckenstedt había solamente un lento y ligero ascenso, que contrastaba con la subida rápida por la acción de la prensa abdominal. Este bloqueo parcial duró unos doce días, y una punción practicada a los catorce días de la intervención permitió observar la desaparición del bloqueo.

El enfermo fué dado de alta a los diecisiete días de haber sido operado bastante mejorado de sus molestias, mejoría confirmada objetivamente. Existía la impresión de que ésta se iría acentuando paulatinamente. Así ha sucedido, como comunica el enfermo en una carta a los cinco meses de la operación. Manifiesta que le han desaparecido totalmente las cefaleas y los mareos, y que

Chiari. Así LIST (1941) considera este cuadro como una alteración en el desarrollo de las porciones posteriores del encéfalo, que se puede asociar frecuentemente a una espina bífida o a otras anomalías óseas de la base (impresión basilar, síndrome de Klippel-Feil, etc.). No son estas las únicas anomalías que pueden coexistir en los casos de Arnold-Chiari, y, por ejemplo, INGRAHAM y SCOTT (1943) citan otras, tanto del tejido ectodérmico cerebral (microgiria, atresia del acueducto, hipoplasia cerebelosa, etc.), como del tejido mesenquimatoso inmediato y que rodea al neuroeje (anomalías del occipucio, asimilación del atlas, etc.). Todas estas observaciones indican, como es lógico, grados diferentes en el trastorno del desarrollo embriológico. CAMPBELL (1948) sostiene también este concepto.

De lo dicho anteriormente se desprende que la impresión basilar y la malformación de Arnold-Chiari, como expresión de anomalías congénitas, pueden aparecer aislada o conjuntamente. Así, en nuestro caso publicado ya anteriormente, no había más alteración que la anomalía ósea, mientras que en el caso primero de este trabajo se asocia la anomalía ósea a la malformación cerebelobulbar, y en los casos segundo y tercero domina esta última. Pueden existir también cuadros de malformación de Arnold-Chiari secundarios a procesos expansivos de fosa posterior, como, por ejemplo, en un caso reciente observado por uno de nosotros (E. L.), con una imagen operatoria de Arnold-Chiari en un enfermo con un tumor de cara anterior de protuberancia.

El cuadro sintomatológico de estos procesos puede ser muy variable. Destaca, en primer término la sintomatología derivada de la compresión de las estructuras contenidas en la fosa posterior y sobre todo del cerebelo. Al quedar limitado el espacio de la misma por la protrusión de la base, protrusión que no puede ser compensada por la falta de desplazamiento posible de la tienda del cerebelo, se comprende que tiene que ser afectada la función del mismo. No son raros los enfermos con una sintomatología predominantemente cerebelosa (nistagmus, ataxia, trastornos de la marcha), tal como ocurre en nuestro tercer caso y en la enferma de impresión basilar pura, ya publicada anteriormente; en ésta había además un gran hidrocéfalo interno, explicable por el gran estrechamiento a nivel del agujero basilar, que impedía el desagüe normal del l. c. r. En los demás enfermos, si bien se puede rechazar por los datos clínicos la existencia de una hidrocefalia interna, indicadora de una oclusión total, no se puede negar la presencia de síntomas de una presión intracraneal moderadamente aumentada (cefaleas, etc.).

Pero los síntomas no se limitan solamente a los de disfunción cerebelosa, sino que pueden ser más variados y polimorfos teniendo en cuenta las estructuras nerviosas que pueden estar

afectadas por la anomalía. No son extraños los síntomas de los últimos pares craneales (IX-XII), los síntomas bulbares y medulares. Así, en los enfermos primero y segundo estaban afectados los pares IX, X (sólo en el segundo), XI y XII. Los síntomas del V par que aparecían en los enfermos primero y segundo, los interpretamos no como afección del nervio, sino por la acción compresiva sobre el bulbo y participación de la raíz descendente del V par. Por la acción compresiva se afectan también las vías largas, y más selectivamente las fibras motoras que las conductoras de las diferentes sensibilidades. En los casos primero y segundo había claros síntomas piramidales, y, en cambio, en el tercero, hallamos solamente un reflejo de Hoffman del lado derecho. No hemos encontrado en ninguno de los tres casos trastornos objetivos de la sensibilidad en ninguna de sus variedades como consecuencia de la participación de las vías largas, pero se comprende que en algún caso puedan aparecer síntomas de los cordones posteriores por estar éstos más expuestos, por su situación, al efecto compresor de la lesión.

La radiografía simple será un auxiliar valioso para el diagnóstico de las anomalías óseas. En nuestros tres casos son bien apreciables las anomalías (figs. 2, 7, 8 y 9). Si tomamos en consideración el ángulo esfenoidal, al que SCHÜLLER dió gran importancia, vemos que en los tres casos sobrepasa el valor de 140 grados, cifra dada por él como la máxima del valor normal. También en los tres casos están el atlas y la apófisis odontoides por encima o al nivel de la línea de Chamberlain (línea que une el borde del paladar con el borde posterior del agujero occipital) y que en casos normales caen por debajo de esta línea. Estas anomalías óseas son más marcadas si en lugar de una radiografía simple acudimos a una tomografía, ya que elimina muchas sombras que se superponen, tal como representa el esquema (fig. 8), obtenido de una tomografía en un plano de 110 mm. del enfermo segundo.

El diagnóstico neurológico diferencial de estos enfermos no suele ofrecer, en general, dificultades, a pesar de que en casos avanzados y con mucha hipertensión intracraneal pueden confundirse con tumores de la fosa posterior. Debemos tener también en cuenta casos que pueden incluirse clínicamente dentro de la esclerosis múltiple y la esclerosis lateral amiotrófica. Esta última confusión es posible por la ausencia de síntomas sensitivos, y así uno de nuestros casos nos fué remitido con este diagnóstico. No debemos olvidar la posible confusión con un mal de Pott suboccipital, ya que el cuadro neurológico se puede semejar mucho al de la impresión basilar. La asociación de nistagmus, síntomas cerebelosos y síntomas piramidales de larga duración en un individuo joven, nos debe hacer pensar en la posibilidad de esta afección. No deben olvidarse en la exploración los hallazgos de un cuello corto y ancho

con poca o escasa movilidad, que semejan en ocasiones a la enfermedad de Klippel-Feil. En las figuras 1 y 6 se puede observar muy bien esta anomalía y el aspecto típico y peculiar de estos enfermos.

Entre las causas que dan lugar a los diversos cuadros neurológicos debemos contar no solamente los factores mecánicos y compresivos, sino que debemos tener también en cuenta la posible coexistencia de malformaciones del tronco cerebral. Estas no serían más que la expresión de las amplias posibilidades del trastorno en el desarrollo del neuroeje, y así no es rara la concomitancia de una hidromielia, una sirin-gomielia, una agenesia de las vías de conducción, etc. Si es cierto que la posible coexistencia de estas malformaciones del parénquima cerebral puede ensombrecer algo el resultado operatorio, con la escasa regresión de los síntomas neurológicos, no por eso debemos adoptar una actitud pasiva frente a estos enfermos. Habla en favor de esto la aparición tardía de los síntomas y su indudable curso progresivo, que no se puede explicar únicamente por una etiología congénita. La marcada gibosidad del clivus (figuras 3 y 4) en la impresión basilar, representa sin duda alguna un indudable factor de compresión mecánica de la cara anterior de la protuberancia y bulbo con las secuelas neurológicas consiguientes.

Creemos indicado acudir al tratamiento quirúrgico en estos casos, a pesar de no existir estasis papilar. La indudable compresión del cerebelo y bulbo por la malformación craneal y la anomalía de Arnold-Chiari exigen un tratamiento quirúrgico, aunque sea solamente con un fin preventivo para evitar la hidrocefalia, que pudiera aparecer más tardíamente al bloquearse definitivamente la circulación normal del l. c. r. La descompresión debe ser amplia y extenderse inclusive a todos los arcos de las vértebras que sean necesarias hasta conseguir visualizar los extremos distales de las amígdalas cerebelosas encajadas en el canal espinal. Debe tenderse a la eliminación de todo bloqueo posible, y este factor se vigilará con mucha atención en el curso postoperatorio. Si la descompresión suboccipital fuese insuficiente, puede practicarse posteriormente, en caso de una hidrocefalia ya existente, una ventriculostomía a nivel de la lámina supraóptica del tercer ventrículo y restablecer de este modo la circulación del l. c. r. hacia los espacios subaracnoideos. Esta intervención fué necesaria en el caso publicado anteriormente de impresión basilar algunos meses después de la descompresión suboccipital. Los resultados obtenidos han sido favorables.

Los resultados operatorios en los casos de impresión basilar asociada a la malformación de Arnold-Chiari son, en general, buenos, y más si se trata de individuos jóvenes. En cambio, si además se asocian otras anomalías de expresión disráfica, es muy elevada la mortalidad opera-

toria, según se ve en los datos de la literatura recogidos por FURTADO, VASCONCELLOS MARQUES y colaboradores (1947).

RESUMEN.

Se presentan tres observaciones de malformación de Arnold-Chiari asociada a impresión basilar, y que fueron confirmadas en dos casos por la operación y en el otro por la operación y autopsia.

Se destaca la frecuencia relativa de estos procesos de alteraciones morfológicas del desarrollo de la base del cráneo y de la región cerebelo-bulbar. El cuadro neurológico de estos casos es diverso y varía desde síndromes cerebelosos con hidrocefalia a una sintomatología más polimorfa con participación de pares craneales y de las vías motoras. El diagnóstico diferencial clínico puede establecerse con neoplasias de la fosa posterior, esclerosis múltiple, esclerosis lateral amiotrófica y mal de Pott suboccipital. Los autores insisten en la necesidad de pensar en la posible existencia de estos procesos malformativos craneo-encefálicos frente a sujetos jóvenes con historia larga de lesión de la fosa posterior o cuadros cerebelo-ponto-bulbares, aunque no exista estasis papilar. Las características de cuello corto, configuración craneal y sobre todo el estudio radiográfico simple y tomográfico del cráneo, permiten establecer el diagnóstico correcto.

El tratamiento quirúrgico debe instituirse no sólo en los casos con hidrocefalia, sino también en los enfermos con sintomatología neurológica cerebelo-bulbar, aunque no tengan estasis papilar. El objeto de la intervención quirúrgica es aliviar la compresión del cerebelo y bulbo al extirpar la parte posterior del occipital y los arcos posteriores de las primeras vértebras cervicales. Si con esta descompresión suboccipito-cervical no regresan los síntomas, en los casos con hidrocefalia, puede ulteriormente practicarse una ventriculostomía a nivel de la lámina supraóptica del tercer ventrículo.

BIBLIOGRAFIA

- BUCK, P. y LICHTENSTEIN, B. W.—*Journ. Neurosurg.*, 2, 245, 1945.
CAMPBELL, J. B.—*Amer. Jour. Surg.*, 75, 231, 1948.
FURTADO, D., VASCONCELLOS MARQUES, A., OLIVEIRA, I. y VICENTE, N.—*Actas Luso-Esp. Neurol. Psiquiat.*, 6, 298, 1947.
INGRAHAM, F. D. y SCOTT, H. W.—*New England Jour. Med.*, 229, 108, 1943.
JIMÉNEZ DÍAZ, C., ORRADOR, S., URQUIZA, P. y ALBERT, C.—*Rev. Clin. Esp.*, 28, 180, 1948.
LICHTENSTEIN, B. W.—*Arch. Neurol. Psychiat.*, 47, 195, 1942.
LIST, C. F.—*Arch. Neurol. Psychiat.*, 45, 577, 1941.
MAC CONNELL, A. A. y PARKER, H. L.—*Brain*, 61, 415, 1938.
ORRADOR, S. y URQUIZA, P.—*Rev. Clin. Esp.*, 31, 141, 1948.
PENFIELD, W. y COBURN, D. F.—*Arch. Neurol. Psychiat.*, 40, 328, 1938.
RUSSELL, D. y DONALD, C.—*Brain*, 58, 203, 1935.

SUMMARY

A clinical presentation of three cases of Arnold-Chiari malformation associated with ba-

silar impression of the skull that were confirmed by operation and autopsy.

The authors insist on the relative frequency of these morphological malformations of the base of the skull and the cerebello-medullary region. The neurological picture varies from cerebellar syndromes to involvement of the last cranial nerves and the motor pathways. The differential diagnosis has to be established with tumours of the posterior fossa, disseminated sclerosis, amyotrophic lateral sclerosis and cervical Pott's disease. A long history of a posterior fossa lesion or a clinical picture of the cerebello-ponto-medullary region in a young person can be suspected of a malformation, even in the absence of papilloedema. Certain features of the appearance of the neck and especially the radiographic and tomographic studies allow the correct diagnosis.

The surgical treatment should be established not only in cases with internal hydrocephalus, but also in all those cases with neurological involvement of the cerebello-medullary region. The absence of papilloedema should not be considered as a contraindication for the operation. The object of the surgical management of these cases is to relieve the compression of the cerebellum and medulla by removal of the occipital bone and the laminae of the first cervical vertebrae. In the cases with hydrocephalus where the symptoms are not relieved by the suboccipital decompression a ventriculostomy should be performed in a second stage with opening of the lamina terminalis of the third ventricle.

ZUSAMMENFASSUNG

Es werden drei Fälle beschrieben von Arnold-Chiari'scher Missbildung mit basaler impression vereinigt. Zwei Fälle wurden operativ und ein dritter operativ und per Sektionem bestätigt.

Besonders erwähnenswert ist die relative Häufigkeit dieser Entwicklungsstörungen im Bereich der Schädelbasis und der Kleinhirn-Oblongatagegend. Das neurologische Bild in diesen Fällen ist sehr verschieden und schwankt von einem Kleinhirnsyndrom mit Hydrozephalus zu einer vielgestaltigeren Symptomatologie mit Teilnahme der Hirnnerven und der motorischen Bahnen. Bei der klinischen Differentialdiagnose muss man einen Tumor der hinteren Schädelgrube, eine multiple Sklerose, eine amyotrophische Lateralsklerose und ein Malum vertebrale suboccipitale in Betracht nehmen. Die Verfasser legen besonderen Nachdruck, bei jüngeren Leuten mit einer längeren Krankheitsdauer mit Symptomen der hinteren Schädelgrube oder Kleinhirn-Pons-Oblongatasyndrome, stets an die Möglichkeit dieser Affektion zu denken, auch bei normalem Augenhintergrundbefund.

Die besonderen Merkmale eines kurzen Halses, des äusseren Schädelbefundes und vor allem das Schädelröntgenbild, in einfacher oder plangraphischer Aufnahme, erlauben uns eine genaue Diagnose zu stellen.

Diese Fälle müssen chirurgisch behandelt werden, nicht nur bei schon bestehendem Hydrozephalus, sondern auch bei Patienten mit Oblongata-Kleinhirnsymptome auch wenn keine Stauungspapille besteht. Der Zweck des Vorgehens ist den Druck auf Kleinhirn und Oblongata, durch Entfernung des hinteren Teiles des Hinterhauptbeines und Bögen der ersten Halswirbel, zu beseitigen. Falls die Symptome sich trotz dieser okzipito-zervikalen Entlastung nicht zurückbilden, kann man später bei bestehenden Hydrozephalus eine Ventrikeleröffnung in Höhe der Lamina terminalis des dritten Ventrikels ausführen.

RÉSUMÉ

On présente trois observations de malformation d'Arnold-Chiari associée à impression basilaire et qui furent confirmées chez deux cas par l'opération et chez l'autre par l'opération et l'autopsie.

Il se détache la fréquence relative de ces processus d'altérations morphologiques du développement de la base du crâne et de la région cérébello-bulbaire. Le cadre neurologique de ces cas est divers et varié, des syndromes cérébelleux avec hydrocéphalie jusqu'à une symptomatologie plus polymorphe avec participation de paires crânielles et des voies motrices. Le diagnostic différentiel clinique peut être établi avec des néoplasies de la fosse postérieure, sclérose multiple, sclérose latérale amyotrophique et mal de Pott suboccipital. Les auteurs insistent sur le besoin de songer à la possible existence de ces processus malformatifs cranéo-encéphaliques en face de jeunes sujets avec une longue histoire de lésion dans la fosse postérieure ou cadres cérébello-ponto-bulbaires, bien qu'il n'existe pas d'estase papillaire. Les caractéristiques du cou court, configuration crânéale et surtout l'étude radiographique simple et tomographique du crâne, permettent d'établir le diagnostic correct.

Le traitement chirurgical doit être employé non seulement dans les cas avec hydrocéphalie, mais de même chez les malades avec symptomatologie neurologique cérébello-bulbaire bien qu'ils n'aient pas d'estase papillaire. Le but de l'intervention chirurgicale est d'améliorer la compression du cervelet et d'extirper la partie postérieure de l'occipital et des arcs postérieurs des premières vertèbres cervicales. Si avec cette décompression suboccipito-cervicale les symptômes ne regressent pas, dans les cas avec hydrocéphalie, on peut ultérieurement effectuer une ventriculostomie au niveau de la lame supraoptique du troisième ventricule.

OBSERVACIONES EN EQUIDOS DE LA
FASE DE INTERVALO ENTRE LA ADMI-
NISTRACION DE UNA DIETA LATIROGE-
NA Y EL COMIENZO DE LA ENFERMEDAD

E. ORTIZ DE LANDÁZURI y A. GALDO SECO

Clínica Universitaria de Patología General y Sección de
Fisiopatología de la Alimentación (Instituto de Fisiología
y Bioquímica), del Consejo Superior de Investigaciones
Científicas, Facultad de Medicina de Granada. Profesor:

E. ORTIZ DE LANDÁZURI.

Con la colaboración de

H. RUIZ FERNÁNDEZ

Inspector Provincial de Ganadería de Granada.

Es del mayor interés biológico, en el estudio del latirismo, la fase de intervalo entre la administración de una dieta latirógena y la aparición clínica de la enfermedad. En ocasiones se hace ostensible un período de latencia, libre de síntomas, con posterioridad a la ingestión de almortas, hasta las primeras manifestaciones del latirismo.

Esta observación ya fué señalada por JIMÉNEZ DÍAZ y colaboradores¹ en la patología humana, y además era ya conocida por los veterinarios, llegando incluso GARCÍA IZCARA² a mantener un criterio, como luego veremos, muy contundente: en los animales alimentados con almorta, al dejar de tomarla es el momento más apropiado para la iniciación de la enfermedad.

Este lapso de tiempo entre la terminación de la administración de almorta y la aparición del latirismo, nos recuerda al período de incubación de las enfermedades infecciosas, y aunque ya no se puede pensar en esta etiología³, es lo cierto que sugiere una serie de hipótesis para dar explicación a este indudable y verídico hecho, que nosotros hemos comprobado recientemente en el estudio de una enzootia de latirismo en equidos.

Se trata de un brote de latirismo en ganado mular y caballar en un cortijo de Piñar, provincia de Granada. De un total de 24 animales (16 mulos, 7 yeguas y una burra) alimentados con almortas durante noventa y siete días, del 11 de enero de 1948 al 18 de abril del mismo año, 15 enfermaron, y de ellos 3 murieron.

Su alimentación había sido, por cabeza y día, la siguiente: hasta el 11 de enero de 1948, 5 kilogramos de cebada y paja sin límite. Desde esta fecha hasta el 18 de abril (noventa y siete días), un kilogramo de maíz, un kilogramo de yeros, 2,6 kilogramos de almortas, 300 gr. de salvado y 200 gr. de centeno. A partir de este día, 5 kilogramos de cebada y paja. Durante el brote latirico, forraje de cebada y avena.

Cuatro días después de dejar la alimentación de almortas y yeros (el 22 de abril), se inicia el primer síntoma de latirismo en una mula, con un cuadro de estridor laríngeo. Desde entonces evoluciona la enfermedad en estos animales, afectando al 62 por 100 del total.

Su evolución y sintomatología pueden verse en el cuadro I. En el plazo de cuarenta y cinco días (desde el 22 de abril hasta el 6 de junio) se

CUADRO I

EVOLUCION CLINICA DEL LATIRISMO EN EQUIDOS TRAS LA ADMINISTRACION DE UNA DIETA LATIROGENA (DEL DIA 11 DE ENERO AL DIA 18 DE ABRIL DE 1948)

Animales	Edad (años)	Sexo	Fecha de comienzo de la enfermedad	EVOLUCION
Mula.....	14	♀	22-IV-48.....	Cuadro paroxístico de estenosis laríngea (C. P. L.). Continúa enferma. Cuando va a beber sigue dificultad respiratoria, llegando a caer al suelo. Disminuida sensibilidad en tercio posterior.
Mulo.....	12	♂	2-V-48.....	C. P. L. Intensas crisis de disnea. Fallece con un cuadro de asfixia el 12-V-48.
Mulo.....	20	♂	12-V-48.....	C. P. L. Fallece el 25-V-48 en pleno accidente asfíctico.
Yegua.....	14	♀	12-V-48.....	C. P. L. Lentamente mejorando.
Mulo.....	12	♂	18-V-48.....	C. P. L. Fallece el 22-V-48 en pleno accidente asfíctico.
Mula.....	4	♀	18-V-48.....	C. P. L. Fallece el 22-V-48 en pleno accidente.
Mulo.....	5	♂	21-V-48.....	C. P. L. Traqueotomía. Muere más tarde por obstrucción del tubo.
Mula.....	3	♀	21-V-48.....	C. P. L. que ha ido cediendo.
Mula.....	3	♀	21-V-48.....	C. P. L. Traqueotomía el 26-V-48. Fallece por taponamiento del tubo.
Mula.....	3	♀	23-V-48.....	C. P. L. Lentamente mejorando.
Mulo.....	4	♂	23-V-48.....	C. P. L. Mejorando lentamente.
Mulo.....	10	♂	26-V-48.....	C. P. L. Cansancio.
Mulo.....	5	♂	29-V-48.....	C. P. L. Cansancio.
Mulo.....	6	♂	1-VI-48.....	C. P. L. Mejora lentamente.
Mula.....	6	♀	6-VI-48.....	C. P. L. Mejora lentamente.