

REVISTA CLÍNICA ESPAÑOLA

Director: C. JIMÉNEZ DÍAZ. Secretarios: J. DE PAZ y F. VIVANCO
Redacción y Administración: Antonio Maura, 13. Madrid. Teléfono 221829

Tomo XLIX

30 DE JUNIO DE 1953

NUMERO 6

REVISIONES DE CONJUNTO

REVISIÓN DE LA SINTOMATOLOGÍA DE LOS TUMORES DE LA REGIÓN PINEAL Y TRONCO DEL ENCEFALO (*)

J. SÁNCHEZ JUAN, J. R. BOIXADÓS y J. J. VÁZQUEZ AÑÓN.

Instituto de Neurocirugía. Servicio del Dr. S. OBRADOR.
Clínica Médica del Prof. C. JIMÉNEZ DÍAZ. Madrid.

I. FUNDAMENTOS ANATOMO-FISIOLÓGICOS DEL CUADRO CLÍNICO DE ESTOS TUMORES.

La región pineal constituye una importante encrucijada anatómica. La glándula pineal (cuerpo pineal, epífisis o conarium) se halla situada en la parte posterior del tercer ventrículo; por encima de ella está el rodete del cuerpo caloso. Las venas de Galeno, que recogen la sangre de retorno de los plexos coroideos, avanzan a cada lado de la pineal envueltas en la tela coroidea para reunirse en la ampolla de Galeno inmediatamente detrás del conarium, antes de desembocar en el seno recto. Los tubérculos cuadrigéminos anteriores forman el llamado lecho de la glándula pineal. La lámina cuadrigémina constituye la parte posterior del acueducto de Silvio. La tela coroidea superior tapiza la glándula y los tubérculos cuadrigéminos. A los lados de los tubérculos cuadrigéminos, y relacionados con ellos mediante los llamados brazos anterior y posterior, están los cuerpos geniculados externo o anterior e interno o posterior (fig. 1). La circunferencia menor de la tienda del cerebelo circunscribe el tronco cerebral en una línea muy próxima a la lámina cuadrigémina y los pedúnculos cerebelosos superiores.

El significado funcional de la glándula pineal se conoce todavía muy imperfectamente. Los resultados de la experimentación (extirpación o coagulación del cuerpo pineal, implantación del mismo o

administración de extractos) no permiten afirmar categóricamente que la epífisis sea una glándula endocrina. Los autores anglosajones dan a este órgano prudentemente el nombre de "cuerpo pineal", que no prejujga nada. Mientras WEINBERGER y GRANT niegan toda significación endocrina a la epífisis y atribuyen las alteraciones somatosexuales que se observan en la clínica a la lesión del hipotálamo posterior, MARTIN y DAVIS, con lesiones estereotáxicas muy selectivas de la pineal, han observado en animales machos inmaduros la aparición de la pubertad y un considerable aumento de la talla, y en hembras sólo retraso de la ovulación. En la clínica

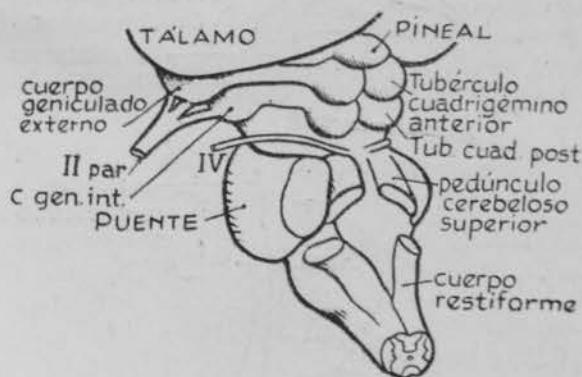


Fig. 1.—Región pineal.

de los tumores pineales, como veremos más adelante, la pubertad precoz dista mucho de ser un hecho constante, e incluso puede aparecer estando indemne la pineal en lesiones tumorales o inflamatorias de la región posterior del III ventrículo. En el estado actual de nuestros conocimientos, la epífisis parece inhibir, en los primeros años de la vida, la madurez sexual, física y mental, y su calcificación fisiológica al final de la juventud indicaría el cese de su actividad funcional. La destrucción de la pineal en un niño le precipitaría en la madurez al cesar la inhibición (POSNER y HORRAX).

De los cuerpos geniculados, el externo o anterior es el principal centro talámico de recepción de es-

(*) Comunicación presentada en la I Reunión de la Sociedad Española de Medicina Interna. Madrid, junio de 1952.

tímulos visuales que le llegan por la cinta óptica, mientras que el medial o interno recibe los impulsos auditivos que por la cinta de Reil lateral le llegan del caracol del lado opuesto, principalmente.

En la región pretectal, área de transición entre el tálamo y el techo mesencefálico, establecen su primera sinapsis las vías del reflejo pupilar a la luz, que llegan a través de los brazos de los tubérculos cuadrigéminos anteriores (fig. 2). Las fibras de

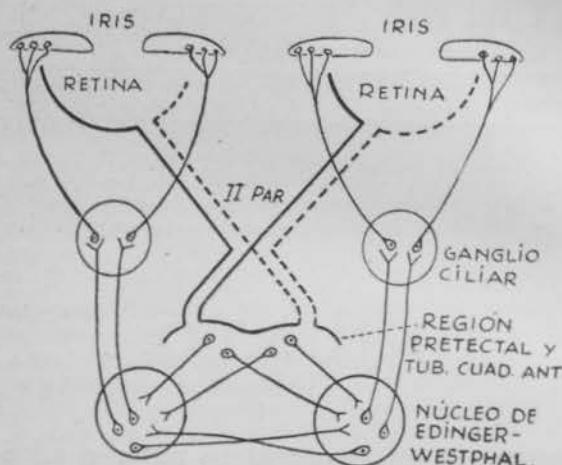


Fig. 2.—Vías del reflejo pupilar a la luz.

las neuronas de segundo orden alcanzan el grupo de Edinger-Westphal del núcleo del III par (figs. 3 y 4). La constrictión pupilar se obtiene únicamente estimulando la región pretectal. Estimulando farádicamente los tubérculos cuadrigéminos anterio-

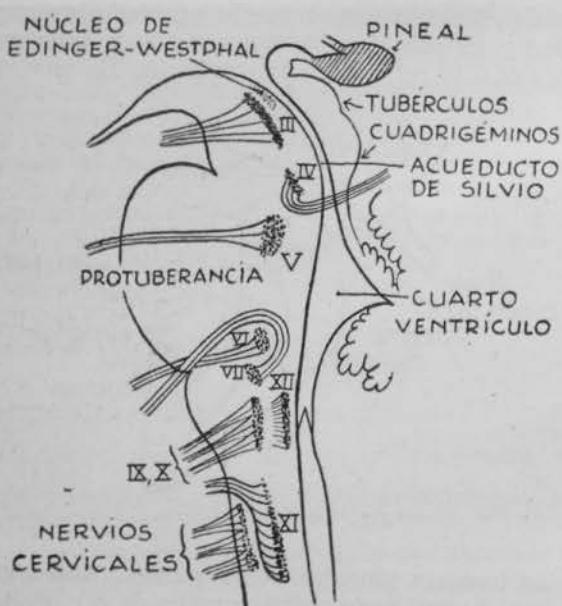


Fig. 3.—Región pineal y núcleos de los pares craneales. (De POSNER y HORRAX.)

res en los primates se obtiene principalmente dilatación pupilar, desviación lateral conjugada de la mirada en dirección contraria al lado estimulado y rotación de la cabeza. La estimulación de los tubérculos cuadrigéminos posteriores produce elevación de los ojos, dilatación pupilar y vocalización. La destrucción de los tubérculos cuadrigéminos determina parálisis de los movimientos oculares con-

jugados hacia arriba, pero no consigue anular la respuesta a la luz. El signo de Argyll Robertson (abolición del reflejo a la luz, estando conservada la contracción pupilar a la convergencia) no se ha provocado todavía experimentalmente. La alteración del reflejo a la luz y la midriasis paralítica que observamos en los tumores de región pineal se deben a la disfunción de la región pretectal y a la compresión de los tubérculos cuadrigéminos anteriores, lugar de la primera sinapsis del reflejo. La limitación de la motilidad ocular conjugada hacia arriba, o signo de Prinaud, se produce por la compresión de los tubérculos cuadrigéminos anteriores y posteriores. WINKLEY sostiene que el grupo de Edinger-Westphal del núcleo del III par, además de su acción pupilar, interviene también en los movimientos sinérgicos asociados de la mirada hacia arriba.

Las fibras córtico-tectales, que conducen los estímulos voluntarios para la motilidad conjugada ocular hacia arriba y a los lados, proceden de las áreas 18 y 19, y por el haz córtico-tectal van a terminar, las que dirigen la mirada hacia arriba, a la anterior, y las que gobiernan la convergencia a la porción caudo-lateral del mismo. Los movimientos

NÚCLEO DE EDINGER-WESTPHAL
(Acomodación y movimientos pupilares)

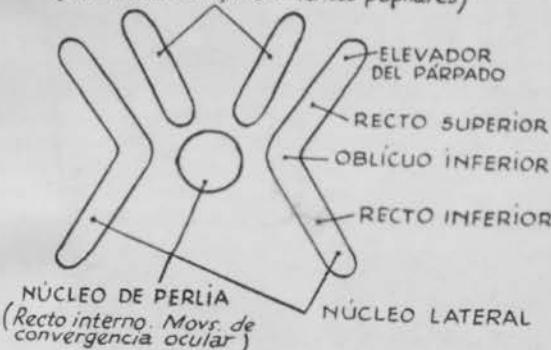


Fig. 4.—Composición del núcleo del III par.

conjugados horizontales están integrados en el área 18, en la 19 y áreas frontales, y los impulsos se transmiten por el haz córtico-tegmental a los núcleos oculomotores.

II. FISIOPATOLOGÍA Y CLÍNICA DE LOS TUMORES DE REGIÓN PINEAL.

Una neoplasia que se desarrolle en la región pineal (fig. 5) crece hacia delante en la parte posterior del III ventrículo, comprimiendo hacia abajo el mesencéfalo y el acueducto de Silvio, presiona hacia atrás, sobre la tienda del cerebelo, y rechaza hacia arriba el rodete del cuerpo calloso insinuándose entre los hemisferios cerebrales y comprimiendo el cerebelo, los pedúnculos cerebelosos superiores y las venas de Galeno. Los tumores de la región pineal no son frecuentes. Sólo un 0,7 por 100 de los 2.000 tumores intracraneales de la estadística de CUSHING tenían esta localización. Los pinealomas y pineoblastomas son el grupo histológico más frecuente, pero también se desarrollan en esta zona meningiomas (a expensas de la tela coroidea), teratomas, ependimomas y otros gliomas. Los gliomas de la porción posterior del III ventrículo forman el 2 por 100 de todos los gliomas intracraneales. Todos estos tumores crecen con relativa lentitud

—historias desde unos meses a tres o cuatro años son las más frecuentes—, pero el promedio de la vida de estos enfermos, abandonados a sí mismos, es de dieciocho meses. En la estadística de RAND y LEMMEN, por ejemplo, formada por 32 enfermos, 24 varones y ocho hembras, la historia más corta era de diez días y la más larga de cinco años. Aparecen en distintas edades, con un máximo de frecuencia en la tercera década, y se señala por todos los autores un predominio del sexo masculino. Su tamaño varía según los casos, habiéndose encontrado

En el comienzo de la historia de los tumores de región pineal los síntomas más comunes son la cefalea, los vómitos, la diplopia y el estasis papilar bilateral: como dice DANDY, "en otras palabras, los síntomas de un tumor cerebral sin síntomas de localización". En estadios ulteriores, aparecen sucesivamente: a) Síntomas y signos oculares y acústicos; y b) Síntomas cerebelosos. Y pueden presentarse cuadros de disfunción endocrina, fundamentalmente diabetes insípida, adiposidad y macrogenitosomia precoz.

a) Síntomas y signos oculares y acústicos.

Los más importantes son los síntomas oculares. PARINAUD, en 1879, observó que los enfermos con lesiones próximas a la lámina cuadrigémina tenían dificultad para mirar hacia arriba. Y en la revisión extensa de SPILLER (1905) sobre tumores de región pineal, y en la de HINDS HOWELL, más modesta (1910), se insistía en la importancia de los signos oculares en el diagnóstico de estos tumores.

La región pretectal y los tubérculos cuadrigéminos anteriores son las estructuras del techo mesencefálico más próximas a la pineal. Por ello, no debe extrañarnos que la alteración del reflejo a la luz sea el primer dato focal objetivable de estos enfermos. DANDY decía en 1936: "Probablemente la rigidez pupilar con midriasis, que he encontrado en dos enfermos, es uno de los signos de localización más importante." Junto con el signo de Argyll-Robertson, más o menos marcado, puede encontrarse la ptosis palpebral uni o bilateral, primer dato objetivo de compresión de los núcleos oculomotores. Hasta el desarrollo de la ptosis y debilidad del reflejo a la luz, los tumores de región pineal son focalmente silenciosos. El adjunto esquema (fig. 3), que copiamos del trabajo de POSNER y HORRAX, es muy demostrativo: una vez ocluido el acueducto, se encuentran comprimidos la lámina cuadrigémina y el núcleo del III par, sobre todo el grupo de Edinger-Westphal, al que WINKLER, según ya dijimos, atribuye un papel en los movimientos de elevación

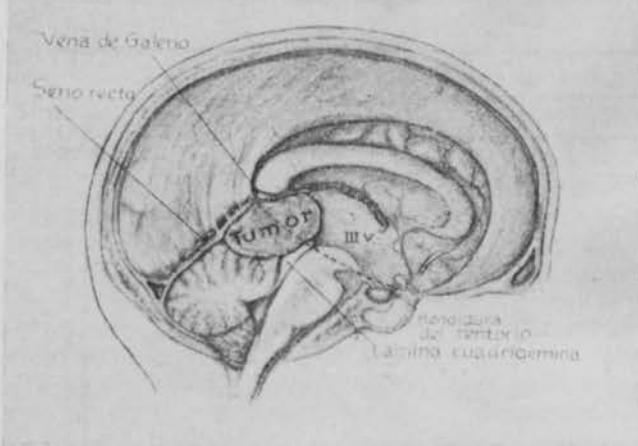


Fig. 5.—Esquema de la situación de un tumor de la región pineal. (Según DANDY.)

do desde pequeñas esferulas a grandes masas de varios centímetros de diámetro.

Teniendo en cuenta los dos factores: localización muy próxima al acueducto—sobre la débil lámina cuadrigémina, en la zona del sistema ventricular en que la circulación del líquido cefalorraquídeo es más fácilmente vulnerable—y crecimiento lento, comprendemos cómo el cuadro clínico de estos tumores se inicia siempre por hipertensión intracranal. El cuadro craneo-hipertensivo, con hidrocefalia, estasis papilar prácticamente constante, etc., precede durante un tiempo variable a los signos focales, y sobre este hecho había insistido ya DANDY hace años. Hay otro factor no despreciable en la génesis de esta hipertensión, y que sin duda contribuye a compensar más rápidamente la hidrocefalia: el tumor en su crecimiento comprime las venas y ampolla de Galeno contra el rodete del cuerpo calloso, causando un estasis venoso en los plexos coroides. En algunos casos estudiados por DANDY, el tumor de región pineal protruye en el III ventrículo e invadía sus paredes de modo que llegaba a ocluir los agujeros de Monro; pero este desarrollo, hasta ocupar también la porción anterior del III ventrículo, es excepcional en los tumores de la región pineal. En ocasiones el tumor pineal invade directamente el suelo del III ventrículo y el hipotálamo hasta la región hipofisaria. HORRAX y WYATT describen, en 1947, tres casos de "pinealomas ectópicos" de la región quiasmática; uno de ellos era un pinealoma propagado por el suelo del III ventrículo hasta la región del infundíbulo; otro se trataba de un operado de tumor pineal hacia tres años, que presentaba un nódulo de pinealoma en región supraquiasmática, y el tercero tenía un tumor supraquiasmático que histológicamente era un pinealoma.

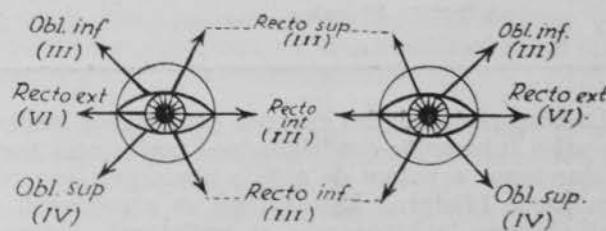


Fig. 6.—Esquema de la acción de los músculos oculares extrínsecos. (De MONRAD KROHN.)

de la mirada, además de su acción pupilar. La afectación del IV par craneal o patético es menos frecuente. El VI par tiene pocas probabilidades de afectarse en su núcleo, aunque periféricamente, por su largo trayecto intracraneal, se afecta en la cuarta parte de los casos por compresión de sus fibras por las ramas laterales de la arteria basilar en presencia de la hipertensión intracranal (CUSHING, 1900).

Para HORRAX, después de revisar numerosos casos de neoplasias de región pineal, los dos signos oculares más constantes son, por orden de frecuencia, la disminución del reflejo pupilar a la luz y la limitación de la motilidad ocular conjugada hacia arriba. Y WEIMBERGER y GRANT consideran también

frecuente la ptosis palpebral bilateral. La afectación de las demás partes del núcleo del III par (figura 4) se traduce clínicamente por hechos también importantes: la disfunción del centro de Perlia origina espasmos oculares en convergencia y debilidad de los movimientos de convergencia. La paresia del recto superior y del oblicuo inferior acentúa más el signo de Parinaud cuando dicha afectación es bilateral o produce diplopia vertical si predomina en un lado. Si se afecta el recto inferior se hace más difícil la convergencia. Estos hechos se comprenden fácilmente en la figura 6, tomada del libro de MONRAD KROHN, que esquematiza las acciones de los músculos extrínsecos del ojo.

POSNER y HORRAX han estudiado los signos oculares en una serie de 16 casos de tumor pineal. En esa serie, clínicamente un 69 por 100 de los casos no podían diagnosticarse de tumores de región pineal por la ausencia de trastornos de motilidad ocular conjugada. Estos autores resaltan el hecho de que muchos tumores de la región pineal no pueden diagnosticarse como tales clínicamente sin la ayuda de los métodos diagnósticos auxiliares (ventriculografía), en tanto que en otros tumores (ángulo ponto-cerebeloso, hemisferios cerebrales) se encuentra a veces limitación vertical de la mirada. En el cuadro adjunto se resumen los hallazgos de POSNER y HORRAX y los de RAND y LEMMEN:

C A S O S	P U P I L A S					Limitación vertical mirada
	Dilatación	R E A C C I Ó N N O R M A L		Diplopia	Nistagmus	
		Luz	Acomod.			
POSNER y HORRAX (16 casos)	31 %	50 %	12 %	25 %	37,5 %	31 %
RAND y LEMMEN (19 casos verificados)	5	8	2	4	6	5 = claro. 1 = ?
RAND y LEMMEN (13 casos no verificados)	21 % 4	68 % 13	42 % 8	37 % 6	32 % 6	37 % 7
TOTAL, 32 casos.....	28 % 9	63 % 20	44 % 14	44 % 14	28 % 9	47 % 15
C A S O S		Parálisis VI par	Estasis papilar	Alteraciones del campo visual	Atrofia óptica secundaria	
POSNER y HORRAX (16 casos)		25 %	56 % 9	19 %		
RAND y LEMMEN (casos verificados, 19)		4 47 % 9	1? 74 % 14	3 53 % 10		21 % 4
RAND y LEMMEN (casos no verificados, 13)		38 % 5	77 % 10	38 % 5		0
TOTAL, 32 casos		44 % 14	75 % 24	47 % 15		13 % 4

La compresión de los cuerpos geniculados mediales y los tubérculos cuadrigéminos posteriores puede dar lugar a ruidos de oído e hipoacusia progresiva uni o bilateral. Esto último es excepcional y casi siempre la hipoacusia es unilateral. Algunos autores suponen recientemente que esta hipoacusia no se debe enteramente a la compresión del colliculi inferior, sino también a la del lemnisco lateral.

b) Síntomas cerebelosos. Otros síntomas.

Los signos cerebelosos se originan por la compresión del cerebelo y los pedúnculos cerebelosos superiores. La afectación de estos últimos se traduce en temblor intencional contralateral, más marcado al final del movimiento voluntario, constituyendo el "temblor terminal". Una mitad aproximadamente de los enfermos con tumor de región pineal presentan un cuadro cerebeloso de variable intensidad, encontrándose nistagmus horizontal, vertical y a veces rotatorio, ataxia y dismetría uni o bilaterales, signo de Romberg, etc.

En estos tumores son poco frecuentes los síntomas de vías largas y de otros pares, y este hecho, como veremos más adelante, tiene mucha importancia en el diagnóstico diferencial con los tumores del tronco cerebral.

El cuadro de la macrogenitosomia precoz es realmente poco frecuente. Cuando existe, se presenta únicamente en varones de edad prepuberal. La epífisis parece involucionar hacia el séptimo año, depositándose en ella sales calcáreas ("arenilla pineal"). En la serie de POSNER y HORRAX había seis enfermos menores de quince años y sólo uno mostraba este síndrome. RUSSELL y SACHS revisan 17 enfermos menores de quince años, y sólo tres presentaban macrogenitosomia precoz. La frecuencia de este síndrome en estadísticas globales es aún menor, dado que los tumores epifisarios no son más frecuentes en el niño que en el adulto. La estadística de RUSSELL y SACHS comprende 58 casos.

La diabetes insípida aparece en los tumores de región pineal cuando la neoplasia invade una gran zona del III ventrículo e infiltra su suelo y el hipó-

tálamo, llegando a la región del tuber cinereum. En estas condiciones resulta afectado el sistema núcleo supraóptico — fascículo supraóptico-hipofisario — neurohipófisis, apareciendo polidipsia y poliuria variables, y puede haber síntomas de afectación directa del quiasma óptico. En estos casos existe un equilibrio muy lábil del bloque diencéflico, labilidad que es responsable de las profundas y graves alteraciones de la conciencia, termorregulación y control vasomotor y respiratorio que aparecen tras intervenciones radicales, y cuyo conjunto podríamos calificar de "descompensación diencéfalo-hipotalámica". HORRAX estudió en 1947 cinco casos con diabetes insípida que son muy demostrativos de esta invasión hipotálamo-diencéfala por el tumor de región pineal. En uno de ellos las células tumorales habían invadido el hipotálamo y el lóbulo posterior de la hipófisis destruyendo las fibras del tracto supraóptico-hipofisario. En otro, que había sido operado de pinealoma con anterioridad, había un nódulo ectópico del tumor en región supraselar, comprimiendo el tallo pituitario, y su extirpación hizo disminuir considerablemente la poliuria. En los otros tres, la invasión del tracto era probable, pues los ventriculogramas mostraban la extensión del tumor al suelo y paredes del III ventrículo. Los tres casos fueron tratados con intervenciones paliativas de la hipertensión intracranial y radioterapia y la poliuria regresó considerablemente, persistiendo esta mejoría seis y medio a catorce años después de la radioterapia, fechas de la última observación. Piensa HORRAX que la persistencia de una cierta diabetes insípida residual, después de un tiempo tan largo—lo que hace suponer que las células blastomatosas que la originaron quedaron destruidas por las radiaciones—, se debería a una atrofia parcial del tracto supraóptico-hipofisario.

El origen de la diabetes insípida en los tumores de región pineal ha sido difícil de explicar hasta hace pocos años. Los antiguos estudios de Van den VELDEN (1913) ya habían demostrado el efecto antiurético de la secreción del lóbulo posterior de la hipófisis, y en el mismo año CAMUS y ROUSSY señalaban la presencia de diabetes insípida en tumores de la hipófisis, III ventrículo, quiasma o región supraselar. Los trabajos de JONES, FISHER, INGRAM y RANSON (1938) aclaran la patogenia de la diabetes insípida al conseguir su aparición con la sección del haz supraóptico-hipofisario. En años posteriores, RICHTER, HOUSSAY y KELLER, entre otros, puntualizan que la diabetes insípida sólo se obtiene experimentalmente permaneciendo íntegro el lóbulo anterior de la hipófisis. Pero hasta hace algunos años no se comprendía bien la presencia del trastorno del metabolismo del agua en los casos de tumores de región pineal, que radican en una zona relativamente distante del tuber cinereum. MARTIN, en 1923, trataba de explicar la incidencia de diabetes insípida en estos tumores por una acción indirecta de la hipertensión del líquido cefalorraquídeo sobre el hipotálamo; este mismo autor, en 1939, no observa diabetes insípida coagulando estereotáxicamente la pineal en animales inmaduros. Actualmente, la causalización de la diabetes aparece clara merced a las observaciones cuidadosas histológicas y clínicas: la poliuria se presenta cuando el tumor de región pineal invade el suelo del III ventrículo hasta la región del tallo pituitario.

Aproximadamente la cuarta parte de los tumores de región pineal presentan diabetes insípida. (En la

estadística de POSNER y HORRAX, formada por 16 casos, un 31 por 100. En la de RUSSELL y SACHS, de 58 casos, un 26 por 100.)

Otra alteración endocrina poco frecuente de los tumores de región pineal es la obesidad, un cuadro de engrasamiento que puede recordar la adiposidad del Fröhlich. CUSHING la explicaba por la acción de la hipertensión intracranial sobre la hipófisis.

De una serie de 10 enfermos estudiados por DANDY, de edades comprendidas entre los diez y veinte años, ninguno presentaba alteraciones endocrinas (siete varones y tres hembras).

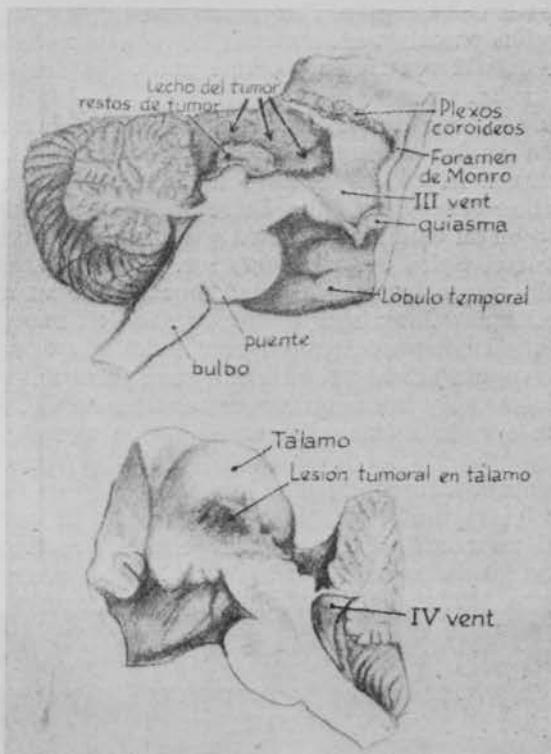


Fig. 7.—Pieza anatómica de un colesteatoma de región pineal.

III. LOS MÉTODOS AUXILIARES DE DIAGNÓSTICO. LA VENTRICULOGRAFÍA EN LOS TUMORES DE LA REGIÓN PINEAL.

Algunos tumores de región pineal se diagnostican con facilidad por los datos clínicos, pero en otros el diagnóstico neurológico puede ser muy difícil. Clínicamente no se puede sospechar en esta región el tipo histológico del tumor. Antes de la introducción por DANDY, en 1918, de la ventriculografía, no pocos tumores de región pineal habían sido diagnosticados erróneamente de tumores de cerebelo, sobre todo cuando predominaban en el cuadro clínico las alteraciones de la estática. La ventriculografía vino a resolver las dificultades diagnósticas de los casos difíciles al dar imágenes muy características. Es un método auxiliar muy seguro, antes de cuya generalización eran frecuentes las exploraciones quirúrgicas negativas del cerebelo.

La radiografía simple puede mostrar a veces calcificaciones grandes en la región pineal. Es también importante encontrar calcificada la pineal en edades juveniles (cuatro de seis niños de la serie de DANDY).

El hallazgo ventriculográfico más constante es, en las placas anteroposteriores, la hidrocefalia si-

métrica (con buena comunicación interventricular, comprobada en la "estimación" que se realiza durante la repleción aérea); pero la placa más demostrativa es la lateral, que muestra el típico defecto de repleción en la parte posterior del III ventrículo. Cuando este defecto no es muy intenso puede observarse el acueducto de Silvio desplazado hacia abajo y adelante.

Algunos autores atribuyen a ciertos tumores muy blandos de la región pineal la cualidad de dar defectos de repleción de forma cuadrada, debido a que el tumor es en cierta manera modelado por el cuerpo caloso, la tienda del cerebelo y otras estructuras de la región. Excepcionalmente, un tumor de región pineal puede extenderse a la porción anterior del III ventrículo y ocluir uno o los dos agujeros de Monro.

Los tumores del III ventrículo pueden dar una imagen en las radiografías anteroposteriores muy parecida a la de los de región pineal, pero en la lateral se observa la falta de repleción del III ventrículo en su totalidad o en su porción anterior, sin mostrar el típico defecto posterior. El abombamiento del septum interventricular, que forma un arco que rebasa la linea media, dato típico de tumor del III ventrículo, puede presentarse también en tumores de región pineal que llenan gran parte del ventrículo medio y falta en muchos tumores del III ventrículo cuando existe intercomunicación ventricular (bloqueo parcial del foramen de Monro, perforación del septum interventricular, etc.).

El electroencefalograma de los tumores de región pineal no reviste caracteres especiales, mostrando unas veces un trazado normal y en otros casos alteraciones bilaterales, atribuibles a hipertensión intracraneal.

IV. CASUÍSTICA PERSONAL DE TUMORES DE LA REGIÓN PINEAL.

En nuestro material, recogido en los últimos seis años en el Instituto de Neurocirugía, Servicio del doctor OBRADOR, de 465 procesos expansivos intracraneales, 19 eran tumores de región pineal (4 por 100). De ellos, 12 correspondían al sexo masculino (63 por 100) y siete al femenino (37 por 100), dato que concuerda con los de otras estadísticas al señalar un predominio de estos tumores en varones. El enfermo más joven tenía cuatro años y el más viejo treinta y cinco. La mayor incidencia se halla entre los veinte y los treinta años (fig. 8) con nueve casos (47 por 100). Le siguen en frecuencia los casos comprendidos entre los diez y los veinte años (cuatro) con un 21 por 100 y los menores de diez (tres)

y mayores de treinta (tres) con un 15 por 100 cada grupo.

La duración de la historia oscila entre unos meses y cuatro años: el 36 por 100 tenía una historia de menos de un año. El 42 por 100, de uno a dos años; el 10 por 100, de dos a tres años, y el resto era de cuatro años.

Todos los enfermos presentaban una historia subjetiva de hipertensión intracranal. El 70 por 100 de ellos presentaba cefalalgoria como síntoma inicial. Un 5 por 100 presentó como síntoma de comienzo

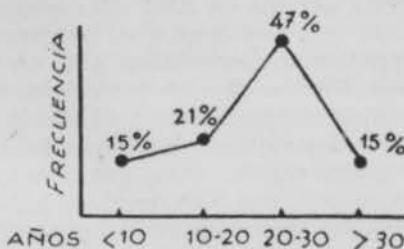


Fig. 8.—Porcentaje de casos de tumores pineales en las diferentes edades.

una crisis cráneo-hipertensiva. En otro 5 por 100 comenzó la historia con ruidos de oido. En un 10 por 100 los primeros síntomas fueron diplopia y pérdida de visión, y en un 5 por 100, vértigos. En una enferma inició la historia una amenorrea.

En el curso de la enfermedad en todos los casos se intensificó el cuadro cráneo-hipertensivo y en un 60 por 100 aparecieron síntomas cerebelosos uni o bilaterales. Con menor frecuencia se presentaron fenómenos piramidales (en un 20 por 100) o trastornos de las vías sensoriales e hipoacusia. En el 30 por 100 de los enfermos había subjetivamente sólo un cuadro de hipertensión intracranal. En una enferma se desarrolló obesidad generalizada moderada. Otra enferma tuvo crisis convulsivas del lado derecho precedidas de parestesias en la mano derecha. No hemos tenido ningún caso de diabetes insípida ni de macrogenitosomia precoz manifiestas. Unicamente en un caso, que era un niño de once años, se esbozaba el cuadro de la macrogenitosomia precoz.

A la cabeza de los signos objetivos encontramos el estasis papilar bilateral que presentaban 18 de los 19 casos. El enfermo restante tenía borrosidad discreta del contorno papilar. En ningún caso había alteraciones campimétricas acusadas.

En el cuadro adjunto reunimos los signos oculares de los 19 enfermos que componen nuestra serie de tumores de región pineal:

PUPILAS REACCIÓN DISMINUIDA					
Midriasis	Anisocoria	Luz	Acomod.	Reacción a la luz abolida	Ptosis palpebral
21 % 4	15 % 3	26 % 5	15 % 3	15 % 3	15 % 3
MOTILIDAD OCULAR CONJUGADA AFECTADA					
Paresia VI par	Hacia arriba (PARINAUD)	Lateral	Convergencia	Horizontal	Vertical
36 % 7	42 % 8	10 % 2	5 % 1	52 % 10	5 % 1
NISTAGMUS					
Rotatorio					

De los demás pares craneales, el V mostraba alteraciones sensitivas, siempre unilaterales, en el 25 por 100 de los casos. Sólo un enfermo tenía una afectación unilateral del trigémino motor. Paresia facial inferior unilateral existía en un 40 por 100 de los enfermos no como signo focal, sino como falso síntoma de localización dentro del cuadro cráneohipertensivo. El VIII par en su porción coclear estaba alterado unilateralmente en el 29 por 100 de los enfermos, los cuales presentaban diversos grados de hipoacusia sin lateralización del Weber. En ningún caso encontramos hipoacusia bilateral. Un enfermo tenía inexcitabilidad laberíntica absoluta en el lado de la hipoacusia. Uno de los enfermos, cuya historia era de cuatro años de duración, y que presentaba un hemisíndrome cerebeloso izquierdo y un cuadro piramidal izquierdo con signo de Babinski bilateral, tenía también paresia de la mitad derecha del velo del paladar, paresia del hipogloso derecho y disartria.

Había síntomas piramidales unilaterales en un 27 por 100 de los casos, y bilaterales en un 5 por 100. Sólo en un 5 por 100 estaban afectadas las sensibilidades unilaterales. Sobre el valor que en el diagnóstico diferencial con los tumores de tronco tiene esta rareza en la afectación de las vías largas, vamos a insistir en seguida.

Los signos cerebelosos fueron un hallazgo bastante frecuente en nuestra serie. El 50 por 100 de los enfermos mostraba un síndrome cerebeloso unilateral, en el que sobresalían el temblor, la ataxia, la hipotonía y la disidiadococinesia, y en un 10 por 100 existía afectación bilateral del cerebelo. Este hecho, que se resalta en las series de otros autores, es elocuente acerca de las dificultades diagnóstico-diferenciales en tiempos anteriores a la ventriculografía.

En cuatro de los enfermos, todos ellos adultos, aparecían calcificaciones en región pineal, lo que corresponde al 20 por 100. En los 19 casos el diagnóstico de localización o la confirmación de la sospecha clínica de tumor de la región pineal se hizo mediante ventriculografía, obteniendo imágenes de hidrocefalia simétrica con los típicos datos de la placa lateral ya mencionados (figs. 9, 10 y 11).

El tipo de tumor fué verificado en dos casos, uno de los cuales fué abordado directamente y se trataba de un colesteatoma de región pineal (fig. 7) y el otro era un meningioma de la tela coroidea, que falleció después de una ventriculografía de la lámina terminalis. Los demás enfermos fueron tratados con operaciones paliativas (ventriculostomía del III ventrículo, anastomosis ventrículo-cisternal de Torkildsen) y radioterapia.

En nueve enfermos se hizo estudio electroencefalográfico: el trazado fué normal en cuatro de ellos. En otros cinco había una disritmia lenta bilateral sin caracteres focales; en uno de éstos, que presentaba ondas lentas occipitales y temporales bilaterales, aparecían de vez en cuando en los dos lados ondas theta de cuatro por segundo, que fueron valoradas, dentro del registro sin caracteres focales, como producidas por un tumor del III ventrículo (doctor LARRAMENDI).

V. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL. CLÍNICA DE LOS TUMORES DEL TRONCO DEL ENCÉFALO,

Como se puede deducir de la frecuencia de los signos oculares, en un gran número de casos, con



Fig. 9.—Ventriculografías en casos de tumor pineal. Junto a ellas, los respectivos calcos radiográficos.

los datos clínicos puede hacerse el diagnóstico presuntivo de neoplasia de región pineal que, naturalmente, la ventriculografía se encargará de corroborar. Sin embargo, clínicamente los neoplasmas de esta región pueden aparecer con un cuadro cerebeloso y su sintomatología puede parecerse a la de los tu-

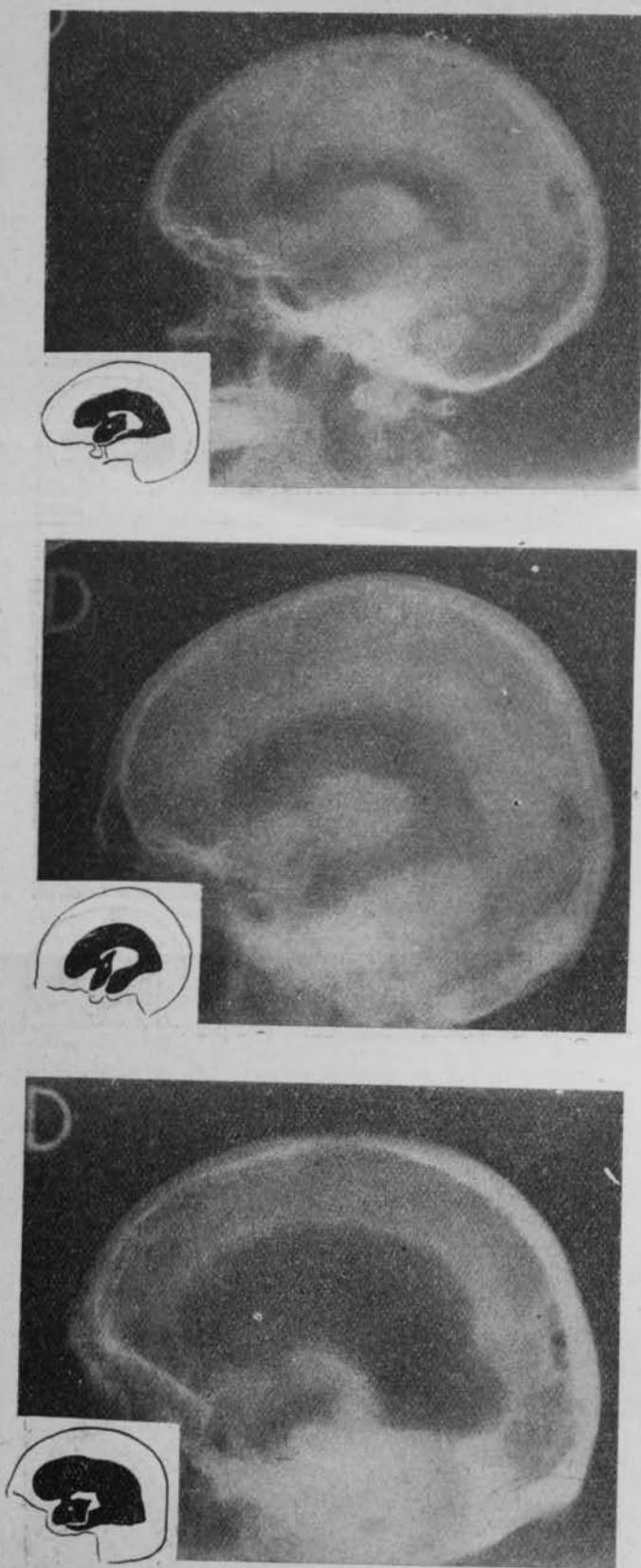


Fig. 10.—Ventriculografías en casos de tumor pineal.

mores del tronco cerebral. En cuanto a la primera posibilidad, el diagnóstico diferencial es muchas veces imposible antes de contar con la imagen ventriculográfica. OBRADOR, en una publicación (1948) sobre los falsos síntomas neurológicos de localización en los tumores supratentoriales, señala la frecuencia con que los tumores pineales desarrollan

falsos cuadros cerebelosos con nistagmus, ataxia y trastornos de la marcha, de origen mecánico por compresión transtentorial, y cita un caso muy demostrativo.

La distinción clínica entre tumores de región pineal y tumores del tronco cerebral puede hacerse ya más fácilmente. La frecuencia de ambos tipos de tumor es casi la misma. HORRAX revisó en 1927 los 1.000 primeros tumores intracraneales de la estadística de CUSHING, recogiendo 30 casos verificados de tumores de mesencéfalo y puente, lo que hacía un 3 por 100 de las neoplasias intracraneales. De los 30, 15 eran de región pineal (cuatro hombres y 11 mujeres) y en los otros 15 el tumor estaba en protuberancia (siete hombres y ocho mujeres). En ambas series había datos suficientes para establecer una pauta de diagnóstico diferencial. La duración de la historia ya era mucho mayor en los tumores de puente (16,6 meses, término medio, frente a 9,6 meses en los de región pineal). El comienzo era también distinto, y así, mientras en todos los de región pineal la historia se iniciaba con síntomas craneo-hipertensivos, sólo seis de los tumores pontinos comenzaban así, mientras los otros nueve presentaban en principio síntomas de lesión de los núcleos de los pares craneales, tales como ptosis, diplopia y estrabismo, hipoestesia facial y parálisis facial. Del estudio de ambas series deduce HORRAX varios postulados de interés:

1. Cuando el diagnóstico de localización es dudoso, una historia iniciada con hipertensión intracraneal habla a favor de tumor pineal, y cuando comienza de otro modo, con síntomas de pares craneales, hemiparesia, trastornos sensoriales, etc., debe pensarse más en tumor pontino.

2. Mientras la hipoacusia suele ser bilateral en los tumores pineales, en la serie de tumores de puente estudiados fué siempre unilateral.

3. Mientras en los tumores de región pineal la afectación sensitiva y motora se presenta con poca frecuencia y es débil y bilateral, el 60 por 100 de los tumores de protuberancia presentaban hemiplejia con afectación del facial contralateral y hemihipoestesia que no incluía la cara.

4. La afectación de la motilidad ocular conjugada hacia arriba existía desde su comienzo en el 47 por 100 de los tumores de región pineal, y no estaba afectada en ningún caso de tumor de puente, por lo que debe considerarse un dato patognomónico de los tumores pineales.

5. La afectación periférica de los pares craneales V, VII, IX y XI no se presentó prácticamente en los tumores de región pineal, mientras fué relativamente frecuente en los tumores pontiles.

6. Los signos cerebelosos aparecieron muy claramente en el 90 por 100 de los 30 enfermos. En los de región pineal: en cinco casos, nistagmus; en cuatro, ataxia marcada; en cinco, signo de Romberg positivo. En los de puente: nistagmus, en el 73 por 100; ataxia marcada, en 12; Romberg, en siete.

La hipertensión intracraneal aparece en los tumores del tronco del encéfalo sólo en las fases avanzadas de su evolución, y éste es el dato que, junto con la precocidad de las parálisis de los nervios craneanos, los distingue de los de región pineal. En efecto, los procesos expansivos del tronco (gliomas infiltrantes en su casi totalidad, tuberculomas y muy raramente angiomas, gomas sifilíticos o metástasis),

en su desarrollo en el interior del neuroeje, lesionan sucesivamente los núcleos de los pares craneales y las vías sensoriales y motoras antes de que el grosor del neoplasma (desde el tamaño de un guisante al de una nuez) impida la circulación del líquido cefalorraquídeo, la cual en estos tumores resulta menos vulnerable por razones topográficas. Así como un tumor pineal obstruye rápidamente el acueducto de Silvio por compresión de la lámina cuadrigémina y causa un grave conflicto en la hemodinámica de los plexos coroideos al afectar muy pronto el sistema venoso de Galeno, el acueducto es permeable durante mucho tiempo en gliomas de la protuberancia, que muy rara vez se desarrollan en la sustancia gris periependimaria ocluyéndolo en etapas iniciales. Los vómitos pueden aparecer en algunos tumores bulbo-protuberanciales en las etapas iniciales, pero constituyen un síntoma aislado atribuible a irritación local de los núcleos del neumogástrico.

Habitualmente los tumores de tronco producen cuadros alternos, siendo frecuentes los síndromes de Millard-Gubler, Raymond-Cestan, Avellis y Foville, pero sin la estricta sistematización de los cuadros causados por lesiones vasculares y encontrándose datos de afectación bilateral. Algunos autores, como AUBRAY, han observado mayor número de tumores de tronco en niños, pero en la mayoría de las publicaciones no se destaca este hecho.

Es frecuente que los gliomas del puente se desarrolle lateralmente, invadiendo el cuerpo restiforme y produciendo un síndrome cerebeloso homolateral y afectando los pares V y VIII, simulando un proceso del ángulo ponto-cerebeloso. La mayor parte de los casos que revista HORRAX eran gliomas de propagación predominante hacia un lado de la protuberancia, acusando quizás por ello su estadística un predominio de síntomas acústicos unilaterales, a diferencia de lo observado por otros autores, que registran un predominio muy neto de casos en que la afectación coclear era bilateral, y esto parece ser lo más común. Asimismo hemos encontrado en nuestra serie de tumores de región pineal sólo síntomas cocleares unilaterales, lo que difiere de las observaciones de HORRAX. Los gliomas de la protuberancia presentan casi siempre síntomas cerebelosos ipsilaterales (ataxia, hipotonía, el llamado temblor intencional terminal y nistagmus). Más adelante hemos de insistir en el diagnóstico diferencial entre los tumores de tronco y los del ángulo ponto-cerebeloso.

En la serie de los 465 primeros procesos expansivos de la estadística del doctor OBRADOR en el Instituto de Neurocirugía han sido estudiados siete tumores de tronco (1,5 por 100 procesos expansivos intracraneales) diagnosticados clínica y ventriculográficamente, sin que hayamos tenido oportunidad de verificar el tumor en ningún caso. Los enfermos tenían 13, 13, 25, 30, 31, 35 y 56 años. Cuatro de ellos tenían una historia de duración inferior a seis meses. Los otros tres, de diez meses, dos años y medio y seis años, respectivamente. En todos, el primer síntoma fué la cefalalgia (aislada en cuatro casos y asociada a vómitos en dos y a vértigos y diplopia en el caso restante). En cuatro de ellos apareció inmediatamente un cuadro piramidal unilateral, que en uno se acompañó al poco tiempo de disartria y en los otros tres de hemianestesia y hemisíndrome cerebeloso, ambos trastornos en el mismo lado de los síntomas piramidales. En otros dos la sintomatología subjetiva continuó siendo puramente de hipertensión intracraneal a la que se añadió ata-

xia (historias de cinco y seis meses de duración). El último caso, que fué publicado por S. OBRADOR y M. ARRAZOLA en 1951, continuó con cefalea suboccipital (historia de seis años de duración), apareciendo inmediatamente ruidos de oído bilaterales, mareos, pérdida de visión y en el último año hipoacusia bilateral hasta llegar a sordera completa con respuestas vestibulares conservadas en los dos lados, nistagmus horizontal, vertical y rotatorio, ligera hipoestesia en lado derecho de la cara y ligerísima sintomatología cerebelosa en miembros derechos. La ventriculografía demostró claramente la

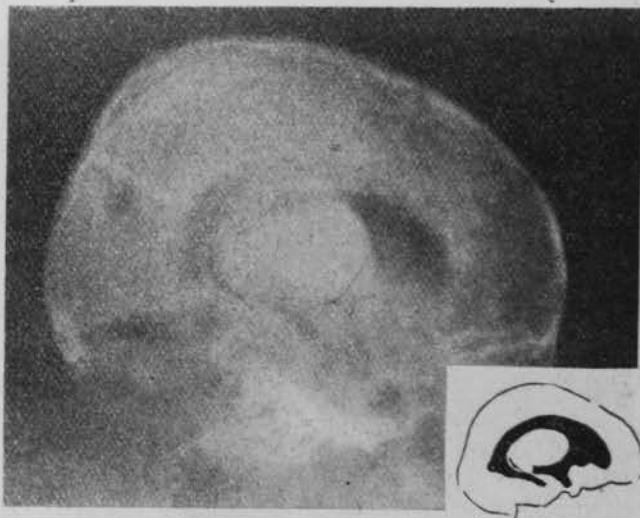
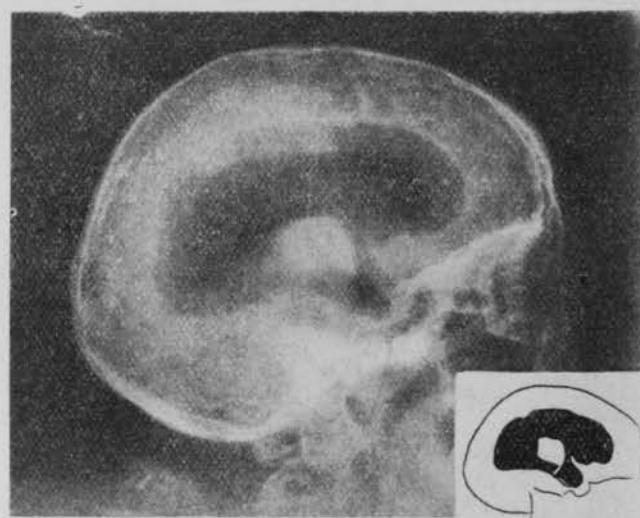


Fig. 11.—Ventriculografías en casos de tumor pineal.

obstrucción tumoral del acueducto con hidrocefalia, y aunque la lesión no fué comprobada anatómicamente debía afectar la decusación de las fibras acústicas (cuerpo trapezoide). En tres de los otros seis casos aparecieron en los últimos estadios disartria, hipo, bostezo frecuente, disfonía, parálisis bilateral del velo del paladar, hipoestesia faríngea y únicamente en uno hipoacusia unilateral.

En la sintomatología objetiva, en cinco había es-tasis papilar bilateral, en dos el fondo era normal (historias de dos y tres meses, de sintomatología aparentemente hipertensiva con cefalalgia occipital, vómitos y mareos). Sólo uno de los siete casos presentaba midriasis; en los demás, las pupilas eran normales y las reacciones pupilares estaban conser-

vadas en todos los casos. Sólo un enfermo presentaba dificultad de movimientos oculares conjugados a la izquierda. Otro tenía paresia de ambos rectos externos y ptosis palpebral izquierda junto a disartria, afectación del trigémino izquierdo sensitivo, del facial periférico izquierdo, cuadro piramidal derecho y cerebeloso izquierdo (este caso fué explorado quirúrgicamente: se trataba de un tumor lateral de protuberancia, quístico, y se aspiró un líquido claro en la punción exploradora, y en el postoperatorio mejoró el cuadro neurológico, regresando parcialmente la paresia facial). En otro enfermo existía paresia del recto externo de un lado.

ya mencionado, tenía sordera bilateral con excitabilidad laberíntica conservada en ambos lados.

Encontramos un cuadro cerebeloso bilateral en un caso. La marcha estaba afectada en todos los casos. Signos cerebelosos de un lado existían, leves o marcados, en los otros seis casos. Todos los enfermos tenían nistagmus: horizontal, vertical y rotatorio en un caso; horizontal y vertical en dos, y horizontal bilateral en los tres restantes.

En todos los enfermos se hizo ventriculografía, apreciándose obstrucción del acueducto y elevación de la porción postero-inferior del III ventrículo, cuya silueta resultaba con mucha frecuencia estrechada en su diámetro vertical (fig. 12).

El diagnóstico diferencial entre los tumores del tronco cerebral y los de cerebro puede ser muy difícil en algunos casos, en que en las últimas etapas del desarrollo del tumor aparece un cuadro cerebeloso simultáneamente con hipertensión intracranial. En estas circunstancias, el cuadro clínico del tumor de tronco difiere tanto de lo habitual que la distinción no puede hacerse más que en el acto quirúrgico mediante craniectomía suboccipital, que permite, en el caso de que se trate de un tumor de tronco, dejar una anastomosis ventrículo-cisternal de Torkildsen. En estos casos puede ser de gran utilidad obtener unas radiografías mediante la técnica de VERBIEST de replección aislada aérea del III ventrículo, que puede darnos imágenes de gran valor demostrativo en las proyecciones lateral y antero-posterior al poner de relieve desplazamientos del acueducto de Silvio.

Muchas más dificultades puede presentar el diagnóstico diferencial entre un glioma lateral de la protuberancia y un neurinoma del acústico, aunque cuando en los tumores del ángulo ponto-cerebeloso aparece hipoacusia bilateral, ésta suele ser tardía. Así como en ciertos tumores del ángulo la historia no sigue la pauta habitual—que hace de estos tumores un grupo de fácil diagnóstico—, existen tumores de puente que crecen hacia el receso lateral invadiendo pedúnculo cerebeloso medio y cerebro y dando lugar a un cuadro de tumor de ángulo. HERRRAX y BUCKLEY estudiaron ocho casos (1930) visitados en el Peter Bent Brigham Hospital (seis astrocytomas, un espongioblastoma unipolar y un glioblastoma multiforme) comparando su curso con el módulo que CUSHING marcó para la cronología de síntomas en los tumores del acústico (1.º Manifestaciones auditivas y laberínticas. 2.º Dolor occipito-frontal con molestias suboccipitales. 3.º Incoordinación e inestabilidad de origen cerebeloso. 4.º Afectación de los pares craneales vecinos. 5.º Hipertensión intracranial y estasis papilar. 6.º Disartria y disfagia. 7.º "Crisis cerebelosas" y dificultades respiratorias) y encuentran que el curso de los tumores de puente con sintomatología de ángulo es atípico en este sentido, aun cuando comenzaron con síntomas acústicos cinco de los ocho enfermos (sordera y ruidos de oído) y en los otros tres aparecieron los trastornos del VIII par en segundo, quinto y último lugar. La inestabilidad por afectación cerebelosa fué tardía en general (en un enfermo en primer lugar, en dos en segundo lugar, en uno en tercer lugar, en tres en quinto lugar, y no apareció en uno). Ningún caso tenía cefalea suboccipital, lo que sería un dato de cierto valor. En siete de los ocho casos el fondo de ojo era normal, mientras estaban afectados los pares craneales y había un cuadro cerebeloso marcado; esto tiene más importan-

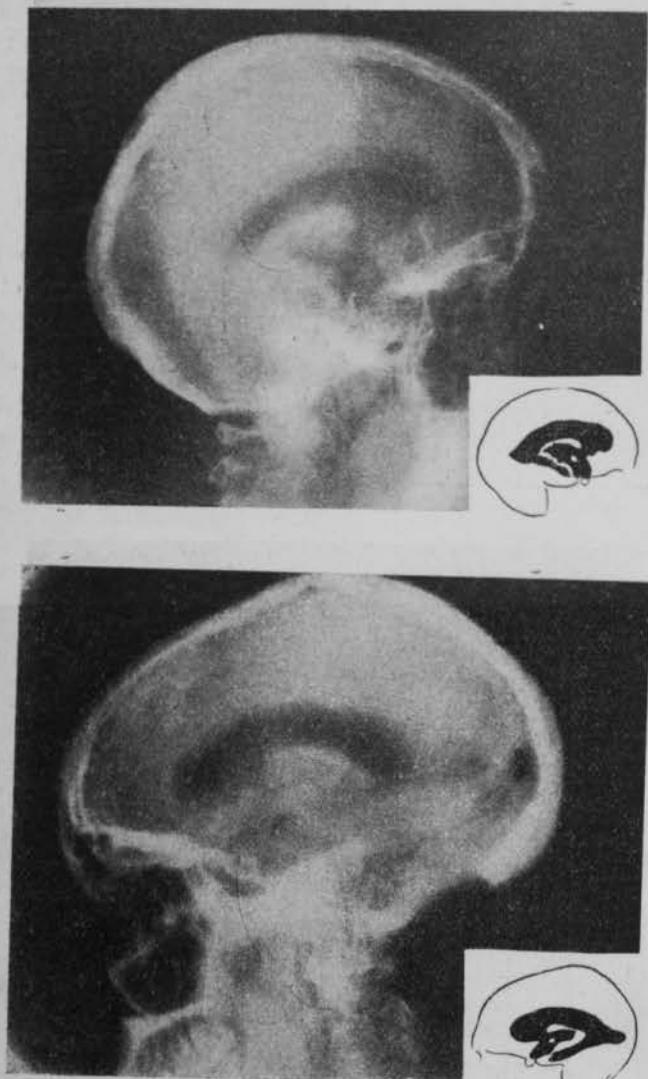


Fig. 12.—Ventriculografías de tumores del tronco encefálico.

El V par sensitivo estaba afectado en seis de los siete casos: en tres, ambos corneales débiles con predominio de un lado; en otros tres, afectación unilateral del reflejo corneal (en dos, disminuido, y en uno, abolido). Sólo en un enfermo había hipoestesia facial (en segunda y tercera ramas) en el lado de la hipoestesia corneal.

En tres casos estaba afectado el facial inferior de un lado. En dos había paresia facial periférica, pero en uno de ellos la parálisis databa de antiguo.

El VIII par era normal en cinco casos. En uno había hipoacusia ligera izquierda, con inexcitabilidad laberíntica absoluta del mismo lado. Otro caso,

cia, porque cuando un tumor de ángulo ponto-cerebeloso ha crecido hasta que su tamaño ocasiona signos de vecindad, ha bloqueado la circulación del líquido cefalorraquídeo causando hidrocefalia y papiloedema.

En los casos de HORRAX y BUCKLEY la hipertensión sobrevino tardíamente por lo general. La disartria y la disfagia aparecieron en último término, como en los tumores de ángulo. La sordera, unilateral, de estos casos, era completa en cinco y parcial en tres. En seis se hicieron pruebas vestibulares calóricas: laberinto inexcitable en ambos lados en tres, hipoexcitable en ambos lados en uno, inexcitable en el lado afecto en uno y normal en el último; sólo un caso, pues, presentaba la respuesta de los neurinomas del acústico. Cuatro de los enfermos tenían trastornos piramidales unilaterales y en seis había nistagmus en diversas direcciones de la mirada y signos cerebelosos bilaterales, con mayor afectación de un lado. También en este sentido es válida la afirmación de ERNESTO SACHS: "Es raro que un tumor de tronco produzca síntomas exclusivamente unilaterales, puesto que los gliomas bulbo-protuberanciales afectan casi siempre los dos lados."

RESUMEN.

Se hace un estudio de la sintomatología de los tumores de región pineal y del tronco cerebral sobre

las bases anatómicas y fisiológicas del tronco y mesencéfalo. Los autores analizan 19 casos de tumores pineales y siete de tronco, de la estadística del doctor OBRADOR en el Instituto de Neurocirugía, insistiendo especialmente en los datos que, como los signos oculares, tienen especial importancia en el diagnóstico de los tumores pineales. Finalmente se revisan las normas para el diagnóstico diferencial entre éstos y los tumores de cerebelo y protuberancia y para la distinción entre los gliomas laterales de puente y los tumores del ángulo ponto-cerebeloso.

BIBLIOGRAFIA

- DANDY, W. E.—Ann. Surg., 33, 19, 1936.
 HORRAX, G.—Arch. Neurol. and Psych., 17, 179, 1927.
 HORRAX, G. y BUCKLEY, R. C.—Arch. Neurol. and Psych., 24, 1.217, 1930.
 HORRAX, G.—Ann. Surg., 126, 725, 1947.
 HORRAX, G. y WYATT, J. P.—Journ. of Neurol., 4, 309, 1947.
 HOWELL, H.—Proc. Roy. Soc. Med., 3, 65, 1910.
 MARTIN, J. y DAVIS, L.—Arch. Int. Med., 67, 1.119, 1941.
 OBRADOR, S.—Actas Luso-Esp. de Neurol. y Psiquiat., 7, 183, 1948.
 OBRADOR, S. y ARRAZOLA, M.—Rev. Clin. Esp., 40, 38, 1941.
 POSNER, M. y HORRAX, G.—Journ. of Neurosurg., 3, 15, 1946.
 RAND, R. W. y HORRAX, L. J.—Journ. of Neurosurg., 10, 1, 1943.
 RUSSELL, W. O. y SACHS, E.—Arch. Path., 35, 869, 1943.
 SPILLER, W. G.—J. Nerv. et Ment. Dis., 32, 417, 1905.
 WEINBERGER, L. M. y GRANT, F. C.—Arch. Int. Med., 67, 762, 1941.

ORIGINALES

ULTERIORES ESTUDIOS SOBRE LA SIGNIFICACION Y GENESIS DE LAS ESTEATORREAS (*)

C. JIMÉNEZ DÍAZ, J. M. ROMEO y C. MARINA.

Instituto de Investigaciones Médicas y Clínica Médica de la Facultad de Medicina. Madrid.

En trabajos publicados anteriormente (*) hemos expuesto razones por las cuales creemos evidente que las esteatorreas idiopáticas, tropical o nostras, no derivan de un defecto en la absorción de la grasa, sino que se deben a una secreción en la pared intestinal de un líquido que contiene grasa, cuyo líquido sugeríamos, sin afirmarlo, que podría ser quilo mesentérico. Asimismo consideramos que en esos trabajos se demostraba que la esteatorrea puede presentarse con una eliminación poco aumentada de heces en el día, pero esto es raro, y casi siempre cuando hay esteatorrea hay simultá-

neamente un aumento de la cantidad de heces eliminada en las veinticuatro horas; hemos visto que todos los casos que eliminan más de 300 gramos de heces diarias sobreeliminan a la vez grasas. Todo esto indica que ese líquido con grasa, que constituye la base de la esteatorrea, lleva al mismo tiempo algo más, y que en las diarreas además de la secreción de un líquido contenido albúmina, como ya supusieron SCHMIDT y URY, se mezcla a nuestro juicio otra secreción, quizás quilo, que tiene grasa, y lo hace en proporciones variables en cada caso. En alguno que predomine este líquido sin gran diarrea habrá esteatorrea; en otros casos puede haber diarrea sin esteatorrea, porque las heces son líquidas por la secreción del líquido albuminoso solamente; pero siempre que hay diarreas de cierta intensidad se deben a la secreción simultánea de ambos. Las esteatorreas no son, por tanto, sino diarreas en las que la secreción grasa está muy aumentada.

Una serie de estudios, que hemos venido realizando, después de aquellas publicaciones, creemos que confirman nuestro punto de vista y arrojan nuevas bases para el mismo.

(*) Según comunicaciones presentadas al I Congreso Nacional de Medicina Interna, junio 1952, y al II Congreso Internacional de Medicina Interna. Londres, septiembre 1952.