

naemia. These signs were, however, associated with a gradual decrease in gamma globulins which became more marked after prolonged treatment with antimony compounds; these were not effective. Hypocholesterinaemia completed the picture. Necroscopic examination revealed a complex lesion with manifest changes in every organ, including the adrenal glands, of marked collagenic nature.

ZUSAMMENFASSUNG

Man beschreibt die Entwicklung der Dysproteinaemie bei einer erwachsenen Patientin mit Kala-Azar. Bei ihr bestand einerseits eine Hyperproteinaemie mit Hyperglobulinaemie, aber mit fortschreitender Abnahme der Gamma-Globuline, die noch zunahm, wenn die Antimon-Behandlung wiederholt wurde. Diese war unwirksam, gleichzeitig bestand eine Hypocholesterinaemie. Die Sektion ergab eine weitumfassende Laesion aller Organe mit deutlichen Veranderungen auch der Nebennieren und mit deutlicher kollagener Tendenz.

RÉSUMÉ

On communique l'évolution de la dysprotéinémie chez une malade adulte atteinte de kala-azar, et chez laquelle il existait une hyperprotéinémie avec hyperglobulinémie, mais avec descente progressive des gamma globulines, qui s'accroît par la répétition du traitement, qui n'est pas efficace; le tout avec une hypocholesterinémie. La nécropsie signale une lésion complexe avec des altérations manifestes de tous les organes y inclus les surrénales de tendance collagénique marquée.

LAS FACOMATOSIS Y SU INTERES NEUROQUIRURGICO

P. ALBERT LASIERRA y J. SÁNCHEZ ARROYO.

Sevilla.

En el año 1921, VAN DER HOEVE reunió bajo el nombre de facomatosis a dos enfermedades: la esclerosis tuberosa y la neurofibromatosis, caracterizadas por la presencia de manchas en la piel y en las mucosas, de donde deriva su nombre (del griego "facos", mancha). Otro carácter que las une es la presencia en ambas de tumores bien localizados, por una parte, y por otra, de blastomas capaces de degenerar y convertirse en verdaderos tumores malignos. Fre-

cuentemente, se observan también la coexistencia de anomalías congénitas. Posteriormente, el mismo autor añadió, como componentes del mismo grupo, dos enfermedades más: la angiomasitosis retinocerebelosa, o enfermedad de von Hippel-Lindau, y la angiomasitosis encéfalo-trigeminal, o enfermedad de Sturge-Weber. Todas estas entidades pertenecen al grupo de las displasias con tendencia blastomatosa, como las denominó BIELSCHOWSKY, y como las ha agrupado también VAN BOGAERT. Su individualidad se manifiesta, más que en las formas típicas, en las formas de tránsito, bastante frecuentes en todo este grupo. El estudio de muchos de estos casos muestra que, para incluirlos dentro de las facomatosis, no es necesario que presenten la sintomatología clásica descrita para cada una de sus entidades, sino más bien que sigan la tendencia general de estas displasias, es decir, que además de presentar manchas cutáneas, tiendan a la producción de tumores que muestran estructuras atípicas que los separan anatomopatológicamente de las neoformaciones corrientes. CORNIL, para resaltar la participación más o menos extensa del mesodermo, en todas estas enfermedades propuso la denominación de neuro-ecto-mesodermosis.

Desde el punto de vista neuroquirúrgico, merece destacar la importancia de las facomatosis dentro de la clínica neurológica general, puesto que por su tendencia a la formación de tumores, que con mucha frecuencia asientan en el neuroeje o en sus cubiertas, el tratamiento neuroquirúrgico es el de elección en muchos de estos casos. Todo neurocirujano experimentado ha aprendido a valorar con justeza las manchas cutáneas, porque la experiencia le ha enseñado que el no valorarlas o no descubrirlas en la exploración general le ha impedido en ocasiones el establecer un diagnóstico etiológico de gran importancia práctica.

Las manchas cutáneas banales, es decir, los naevi pigmentados, no tienen de por sí significación patológica y se diferencian de las manchas café con leche típicas del Recklinghausen por asentar en regiones descubiertas, al contrario de lo que sucede en las últimas; además, su borde acostumbra a presentar cierto relieve en contraposición de las manchas de café con leche, que son de bordes lisos. Los naevi vasculares son siempre congénitos, cualquiera que sea su forma y localización, y se consideran como la consecuencia de una afectación del plasma germinativo (VAN BOGAERT). Las relaciones entre las manchas cutáneas banales, las manchas de café con leche y las vasculares, no se ha determinado exactamente todavía.

Para el neurocirujano, este grupo de enfermedades es quizá más extenso de lo que normalmente se describe en los libros, dado que, como decíamos con anterioridad, se ven muchos enfermos que no se ajustan exactamente a ninguna de las entidades clínicas con que primitivamente VAN DER HOEVE formó las facomatosis, pero que, sin embargo, desde un punto de vista clínico, pertenecen a él; así se observan, por ejemplo, angiomasitosis faciales que

a veces sobrepasan el territorio sensitivo del trigémino y que no presentan las calcificaciones cerebrales típicas del Sturge-Weber, pero sí se acompañan de malformaciones o tumores vasculares del hemisferio cerebral homolateral. Otras veces los angiomas cutáneos no asientan en el territorio del trigémino, sino en la región suboccipital, o bien son paravertebrales, y coexisten también con neoformaciones o malformaciones vasculares situadas en el neuroeje y localizadas, en ocasiones, en la metámera nerviosa correspondiente al dermatoma.

También está íntimamente ligado todo este grupo de enfermedades con la siringomielia y se describe la combinación de enfermedad de Lindau con siringomielia verdadera; en otras ocasiones, en cambio, la siringomielia asociada al Lindau se debe a hemangioblastomas intramedulares, sin que sea posible la separación clínica de ambas entidades. Igualmente puede verse, aunque no es muy frecuente, la asociación de la siringomielia con la neurofibromatosis de Recklinghausen, de la que es un ejemplo típico nuestro caso número III. Actualmente hay tendencia a incluir también dentro de

estas displasias a la angiomatosis medular, más o menos localizada, que puede ser tanto intra como extramedular y acompañarse de angiomas viscerales, tal como sucede en el Sturge-Weber o en el Lindau, enfermedades en que la autopsia generalizada descubre con cierta frecuencia tumores vasculares y quísticos en riñones, páncreas, etc.

A pesar de la comunidad embriogénica de todas estas neuro-ecto-mesodermosis, en la descripción resumida que vamos a hacer de nuestros 10 casos, los agruparemos en dos apartados: uno, en relación con la neurofibromatosis, y otro, que puede incluirse dentro de las angiomatosis. Únicamente no hemos tenido ocasión de observar ningún caso de esclerosis tuberosa.

GRUPO DE LAS NEUROFIBROMATOSIS.

Comprende cinco de nuestros casos. En el cuadro que insertamos a continuación resumimos las modificaciones cutáneas y las lesiones nerviosas que presentaban, así como las malformaciones existentes en algunos de ellos:

CASOS	Modificaciones cutáneas	Lesión neuroeje	Malformaciones
Caso núm. I (figs. 1 y 2).	Mancha, café con leche, región dorsal; naevi pigmentado.	Meningioma reg. precentral hemisferio derecho.	Aplanamiento silla turca; oligofrenia.
Caso núm. II (fig. 3)	Neurofibromatosis cutánea generalizada.	Neurofibromas mult. intracraneales.	
Caso núm. III (figs. 4 y 5).	Gran mancha, café con leche, antebrazo izquierdo con hipertriosis y neurofibromas cutáneos.	Siringomielia.	Dstrucción maxilar inferior por osteitis lítica. (Enfermedad de Ruppe.)
Caso núm. IV	Manchas, café con leche, en abdomen; pigmentación puntiforme en la espalda.	Meningioma intradural D ₅ .	
Caso núm. V	Angioma cutáneo en región suboccipital. Naevi y papilomas cutáneos en piel del cuello.	Meningioma intradural C ₇ .	

Como puede observarse, las modificaciones cutáneas en los cuatro primeros casos son típicas de la enfermedad de Recklinghausen, mientras que el V presentaba una mancha color rojo vinoso en el dermatoma C₇, asociada a un meningioma intradural en la metámera nerviosa correspondiente; ha sido colocado en último lugar para que sirva de nexo de unión con el grupo siguiente de las angiomatosis.

Caso núm. I. J. D. C. Historia clínica núm. 212. Varón de treinta y ocho años, visto en la consulta hospitalaria el 21-X-54, por aquejar cefaleas desde hace cinco o seis meses, que fueron aumentando en intensidad acompañándose en ocasiones de vómitos. El enfermo presenta una oligofrenia bastante acentuada, por lo que debe ser la familia la que nos cuenta su historia clínica.

En el curso de su enfermedad, y coincidiendo con sus cefaleas, ha tenido varias crisis en las que, sin perder el conocimiento, ha quedado envarado, con la cabeza en opistótonus, desviación de los ojos hacia un lado no determinado y sin poder hablar, pero sin presentar convulsiones.

En la exploración general encontramos una mancha

de café con leche bastante extensa en la parte inferior de la espalda y varios naevi pigmentados.

En la exploración neurológica constatamos únicamente un edema papilar bilateral, bastante marcado, con una exaltación de reflejos en el lado izquierdo sin nada más que nos indicase la localización lesional. Dada su oligofrenia no podía concedérsele valor a la exploración de sensibilidades. El estudio del campo visual, practicado por el doctor AZNÁREZ, demostró la normalidad del mismo, mostrando únicamente una ligera reducción concéntrica bilateral. En las radiografías simples de cráneo se apreciaba la casi inexistencia de la silla turca como consecuencia de un aplanamiento muy acentuado que había conducido a la desaparición de las apófisis clinoides anteriores, estando las posteriores muy adel-

zación y también de naturaleza del tumor, pues en la fase venosa se logró una buena replección del mismo y dada su posición cortical podía asegurarse que se trataba de un meningioma de la convexidad situado en la parte inferior de la región precentral. El estudio encefalográfico, practicado por el doctor MARMOL, localizó perfectamente el proceso por la presencia de ondas delta irregulares localizadas en región frontal y temporal anterior del hemisferio derecho. El enfermo fué operado, extirpándosele una tumoración del tamaño de un huevo de gallina, íntimamente adherida a la duramadre, muy sangrante y extracerebral. El estudio anatomopatológico, practicado por el profesor BULLÓN, demostró que se trataba de un meningioma pseudoepitelial con zonas de degeneración.



Fig. 1.

gazadas. Las estructuras óseas de la fosa anterior también se encontraban muy adelgazadas y por encima de la misma se apreciaban pequeñas calcificaciones puntiformes formando un grupo.

Por la destrucción y aplanamiento de la silla turca y la existencia de calcificaciones supraselares pensamos que pudiera tratarse de un tumor de la región quiasmática-hipofisaria a pesar de la normalidad de los campos visuales y de la existencia de un intenso edema papilar y no de una atrofia óptica primaria. Se le practicó una cisternografía por vía suboccipital, comprobando el aumento de la presión intracraneal, medido manométricamente; en las placas se apreciaba la buena replección de las cisternas pontina y quiasmática, pasando el aire perfectamente a la cara medial de los lóbulos frontales. Esta imagen descartaba la existencia de una neoformación en la región quiasmática y como dato curioso señalaba la inexistencia de la hipófisis, puesto que el aire ocupaba el fondo de la pequeña fosa pituitaria. Pocas horas después de practicada la cisternografía el enfermo presentó una crisis de rigidez generalizada similar a las que ya había tenido con anterioridad; sin embargo, en ella apreciábamos una hemiparesia izquierda con Babinski del mismo lado, lo que nos permitió sospechar la existencia de una lesión en el hemisferio derecho. Practicada una arteriografía percutánea derecha, la placa lateral (fig. 1) mostró el desplazamiento de la arteria cerebral anterior hacia arriba y adelante y de las arterias silvianas hacia abajo, circunscribiendo estos vasos claramente una tumoración redondeada. La placa anteroposterior (fig. 2) mostraba el desplazamiento de los vasos silvianos hacia la línea media, siendo algunos de estos vasos muy gruesos y formando una concavidad externa que limitaba la tumoración. No existía rechazamiento de la arteria cerebral anterior. La arteriografía permitió el diagnóstico de locali-

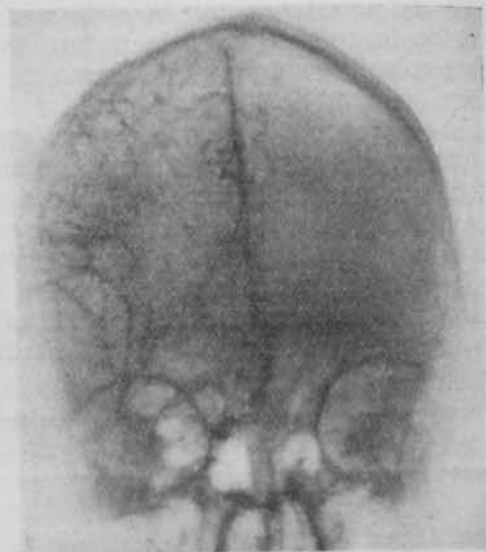


Fig. 2.

La coexistencia de una típica mancha de café con leche y de un meningioma en el hemisferio cerebral derecho, juntamente con las anomalías observadas en la radiografía simple de cráneo y la oligofrenia que presentaba el enfermo, nos permite incluir este caso dentro del grupo de las neurofibromatosis.

Caso núm. II. A. P. S. Historia clínica núm. 50. Varón de catorce años de edad, que nos fué remitido por el doctor CASTILLO DEL PINO, de Córdoba, y visto en la consulta hospitalaria el 21-I-54. En la historia clínica resaltaba la presentación, desde los tres años de edad, de pequeñas tumoraciones cutáneas distribuidas por diversas partes del cuerpo, de crecimiento muy lento y dolorosas a la palpación. Desde hacía dos años comenzó a notar inseguridad en la marcha e imposibilidad en la realización de movimientos finos con la mano derecha, apareciendo, a la par, cefaleas frontales acompañadas de vómitos, que no cedían a los analgésicos; también presentó diplopia en ocasiones. Últimamente se había acentuado la inestabilidad en la marcha, con tendencia a desviarse a la derecha, así como la falta de precisión en los miembros derechos.

En los antecedentes familiares existía el dato de un hermano con cardiopatía congénita. En los antecedentes personales descubrimos que a los tres meses de edad padeció un proceso que cursó con tumefacción en la región parotídea derecha que condujo a la destrucción de la rama vertical del maxilar inferior con anquilosis de la articulación temporo-maxilar de ese lado.

En la exploración general se apreciaban numerosas tumoraciones subcutáneas, nodulares, de tamaño diverso y dolorosas a la presión.

En la exploración neurológica encontramos un cuadro cerebeloso derecho muy marcado con nistagmus rotatorio en la mirada hacia la derecha, obteniéndose a veces también un nistagmus vertical. El fondo de ojo, así como los campos, eran normales (profesor doctor DÍAZ DOMÍNGUEZ). Existía una anisocoria, siendo la pupila derecha mayor que la izquierda. Se extirpó para biopsia uno de los tumoritos cutáneos y el profesor BULLÓN nos confirmó que se trataba de un neurofibroma. Las radiografías simples de cráneo mostraban la existencia de una calcificación grosera del tamaño de una almendra situada a dos centímetros a la izquierda de la línea media y algo por debajo y detrás del lugar donde normalmente está situada la glándula pineal. La ventriculografía mostró una hidrocefalia simétrica no muy acentuada, viéndose cómo la calcificación correspondía a una tumoración del tamaño de una nuez localizada en el cuerno occipital izquierdo (fig. 3). En la



Fig. 3.

placa lateral izquierda el tercer ventrículo presentaba una muesca bastante pronunciada donde normalmente está el receso suprapineal y, en conjunto, el tercer ventrículo se veía rechazado hacia adelante. La tumoración intraventricular no nos explicaba ni la hidrocefalia simétrica y bilateral ni la sintomatología cerebelosa; pero interpretando el agrandamiento del receso suprapineal y el ligero desplazamiento del tercer ventrículo hacia adelante como causado por otra tumoración localizada a nivel de los tubérculos cuadrigéminos en el lado derecho, entonces sí podríamos explicarnos la dilatación ventricular simétrica como consecuencia de la compresión del acueducto y la anisocoria y el nistagmus rotatorio y vertical por afectación de los tubérculos cuadrigéminos. La sintomatología cerebelosa derecha sería consecuencia de la compresión del pedúnculo cerebeloso superior.

Consideramos inextirpable la tumoración mesencefálica, por lo que no estimamos necesario extirpar el tumor intraventricular. Como operación paliativa se le practicó la apertura de la lámina supraóptica del tercer ventrículo para resolver el problema de su hidrocefalia obstructiva. El curso seguido por el enfermo ha sido bueno.

En resumen, se trataba de una neurofibromatosis cutánea múltiple sin manchas de café con leche asociada a una neurofibromatosis intracraneal con una localización intraventricular calcificada visible y otra, al menos, mesencefálica. Es de destacar que en este caso, como en el siguiente, existía en la anamnesis una osteítis del maxilar inferior que había conducido a la atresia de una parte del mismo.

Caso núm. III. R. B. C. Historia clínica núm. 220. Enferma de veinte años de edad, que enviada por el profesor DÍAZ RUBIO vimos en la consulta hospitalaria el día 7-X-54. Consultaba porque hacía año y medio notaba agarrotamiento de los dedos de ambas manos con dificultad para extenderlos. Con el frío se aumentaban sus molestias y el cuadro ha progresado hasta la actualidad, en que presenta las dos manos en forma típica de garra. También desde hace un año viene advirtiéndole que se quema con frecuencia sin sentir dolor, principalmente en la mano izquierda.

En la exploración general se apreciaba la destrucción casi total de ambas ramas horizontales del maxilar inferior (fig. 4). En el brazo izquierdo se apreciaba una



Fig. 4.

mancha color café con leche con hipertrichosis que se extendía desde la muñeca hasta por encima del pliegue del codo; según la enferma, nació con dicha mancha; pero a los diez años de edad notó que le aumentaba el tamaño de su antebrazo a expensas principalmente de su borde cubital y, en efecto, existía una hipertrofia discreta del antebrazo, cuya piel presentaba a la palpación una consistencia elástica, apreciándose varios nódulos móviles en el tejido subcutáneo (fig. 5).

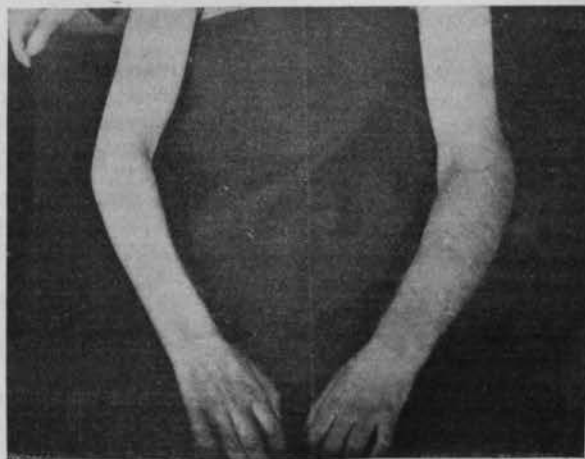


Fig. 5.

En la exploración neurológica existía en miembros superiores una doble garra en flexión, que afectaba a todos los dedos, en los que se veían múltiples cicatrices de heridas y quemaduras, particularmente en la mano izquierda. Atrofia marcada de la musculatura intrínseca en ambas manos y pérdida de fuerza muy marcada en los miembros superiores, más acentuada en la mano derecha. Los reflejos tendinosos y osteoperiosticos abolidos en los miembros superiores, constatándose,

por el contrario, una exaltación de los reflejos rotulianos y aquileos con clonus de rótula y pie, pero sin Babinski. En la exploración de sensibilidades existía una clara disociación de tipo siringomiélico en el miembro superior izquierdo y a nivel de los dermatomas D₁₋₂, izquierdos. En el brazo derecho, y en las mismas metámeras dorsales, no existía analgesia, pero sí una falta de discriminación para la temperatura. La sensibilidad táctil y profunda estaban conservadas. Las radiografías de la columna cervico-dorsal mostraron imágenes normales. La punción lumbar con manometría indicaba un bloqueo parcial, puesto que por presión de yugulares la presión inicial de 15 cm. de agua aumentaba muy lentamente descendiendo con igual dificultad.

En esta enferma diagnosticamos una enfermedad de Recklinghausen asociada a una siringomielia del engrosamiento cervico-dorsal. La exaltación de reflejos en los miembros inferiores, unida al bloqueo parcial comprobado en la manometría, hace suponer la existencia de formaciones quísticas centromedulares que comprimen las vías piramidales. Se indicó tratamiento radioterápico y control repetido de la enferma, pues por el momento no existe indicación quirúrgica alguna.

Este caso muestra de una manera palpable la relación estrecha que existe entre la enfermedad de Recklinghausen y algunos tipos de gliosis del neuroeje. De la misma manera que el caso número II, presentaba una destrucción del maxilar inferior como consecuencia de un proceso de osteítis. Dentro de las neurofibromatosis, esta localización ósea es lo bastante típica para que haya sido descrita aparte con el nombre de osteítis del maxilar de Ruppe, y que puede adoptar dos formas: una, la osteítis fibrosa, que cursa con aumento de tamaño y determina un gigantismo facial, y otra, la osteítis lítica, que es sin duda la que presentaban nuestros dos enfermos, y que conduce a la destrucción de todo o parte del maxilar inferior.

Caso núm. IV. L. P. V. Historia clínica núm. 263. Enferma de cincuenta años, que nos fué enviada por el profesor M. DÍAZ RUBIO. En la anamnesis constaba que hacía siete meses comenzó a notar cansancio en ambas piernas con pérdida de fuerza, sobre todo en el pie derecho. El cuadro fué progresando de forma que cuando la exploramos el 7-XII-54 tenía globalmente paralizado el miembro inferior derecho, habiendo aparecido trastornos de esfinteres.

En la exploración general se apreciaban dos manchas típicas café con leche en la piel del abdomen, a nivel del dermatoma D₅. En la espalda presentaba una pigmentación puntiforme muy marcada.

En la exploración neurológica se esbozaba un síndrome de Brown-Sequard que afectaba la motilidad de la pierna derecha globalmente, mientras que en el lado izquierdo, a partir de la metámera D₅, existía una marcada termoanalgesia; asimismo se constataba una ligera hipoestesia desde D₇ hacia abajo, más marcada en el lado izquierdo que en el derecho.

Las radiografías simples de la columna dorsal dieron imágenes normales. La mielografía mostró una detención total a nivel del cuerpo vertebral D₅.

Fuó operada, extirpándosele una tumoración redondeada del tamaño de una nuez, intradural y extramedular, que asentaba en la duramadre del lado derecho del canal a nivel del arco vertebral de D₅; la médula se encontraba comprimida y rechazada hacia adelante y a la izquierda. Por encima de la tumoración existía una

aracnoiditis adhesiva, lo que explica la detención del lipiodol dos vértebras más arriba, así como el nivel que alcanzaban los trastornos sensitivos.

El estudio anatomopatológico, practicado por el profesor BULLÓN, demostró que se trataba de un "meningioma nodular psammomatoso".

El curso postoperatorio fué excelente, recuperándose totalmente en pocos días.

Las modificaciones cutáneas, juntamente con la existencia de un meningioma intradural que asentaba en la misma metámera D₅, incluyen también este caso dentro de las neurofibromatosis.

Caso núm. V. D. V. R. Historia clínica núm. 235. Enferma de sesenta años de edad. Enviada a nuestra consulta hospitalaria por el doctor R. AGUILAR, donde fué vista el 27-XI-54. Desde hacía dos años aquejaba dolores en región cervical que se irradiaban a ambos brazos, con preferencia al derecho, y sin seguir un trayecto radicular determinado. También advertía de vez en cuando parestesias en la pierna derecha. Desde el comienzo de su cuadro clínico, pérdida progresiva de fuerza, que afectando en primer lugar a la pierna y brazo derecho se extendió sucesivamente al miembro inferior izquierdo y, por último, al brazo del mismo lado. En la actualidad está abolido todo movimiento en ambos miembros inferiores así como en el superior derecho. También aqueja trastornos esfinterianos.

En la exploración general apreciamos una mancha cutánea color rojo vinoso en la región suboccipital y cervical superior, observándose también un papiloma pediculado en el borde derecho de la mancha.

En la exploración neurológica se apreciaba una parálisis completa del brazo derecho, en flexión, con una paresia muy acentuada del izquierdo, existiendo signos piramidales en ambos miembros. En miembros inferiores paraplejía espástica, obteniéndose toda la serie de signos de afectación piramidal. La exploración de sensibilidades objetivaba un claro nivel de hipoestesia para toda clase de sensibilidades a partir de la metámera C₆.

Las radiografías simples de columna cervical no mostraban anomalía alguna. La mielografía descendente mostró una detención total de la sustancia de contraste a nivel de las vértebras C₆-C₇.

En la intervención se extirpó un tumor intradural y extramedular de forma ovoide de unos 4 cm. de longitud, situado en el lado derecho de la médula, a la que rechazaba hacia adelante. Las raíces posteriores C₆-C₇ lo atravesaban en su cara posterior. El estudio anatomopatológico (profesor BULLÓN) confirmó la suposición clínica de que se trataba de un meningioma psammomatoso. El período postoperatorio cursó sin incidentes y cuando abandonó el Hospital había recuperado en gran parte la motilidad de los miembros afectados.

En esta enferma coexistía un angioma cutáneo en el dermatoma C₆ con un meningioma intradural situado en la misma metámera nerviosa. El caso nos muestra de una forma clara cómo pueden imbricarse alteraciones cutáneas de tipo angiomaso con lesiones, como los meningiomas que se observan frecuentemente en las neurofibromatosis. Como dijimos al comienzo, lo hemos colocado en último lugar para que nos sirva de nexo de unión con el grupo de las angiomasosis.

Queremos agrupar bajo este nombre a todas las afecciones vasculares congénitas del neuroeje, puesto que modernamente tanto las malformaciones como los tumores se tiende a reunirlos en una sola entidad, considerándolas como enfermedades mesenquimatosas generales

del neuroeje desde la displasia fija, sin tendencia a la proliferación, hasta las afecciones vasculares, que poseen potencialmente una tendencia blastomatosa elevada. Como decíamos al principio, en la antigua y clásica descripción de VAN DER HOEVE únicamente se incluían dentro de las facomatosis dos enfermedades vasculares: la angiomas retinocerebelosa, o enfermedad de von Hippel-Lindau, y la angiomas encéfalo-trigeminal, o enfermedad de Sturge-Weber; sin embargo, en la clínica se ven con

cierta frecuencia angiomas cutáneo-encefálicas que no asientan en las zonas clásicas referidas por estos autores, pero que sin duda alguna deben incluirse en este grupo. Igualmente se admite que pertenecen al mismo las angiomas vertebrales.

En el siguiente cuadro resumimos, como hemos hecho en el grupo anterior, las lesiones cutáneas y nerviosas encontradas en los cinco enfermos que incluimos dentro del grupo de las angiomas:

GRUPO DE LAS ANGIOMATOSIS

CASOS	Modificaciones cutáneas	Lesión neuroeje	Malformaciones
Caso núm. VI (figuras 6, 7 y 8)	Angioma trigeminal, I rama izquierda.	Angioma y calcificaciones lóbulo occipital izquierdo.	
Caso núm. VII (figuras 9 y 10)	Angioma trigeminal der.	Aneurisma arteriovenoso hemisferio derecho.	Probable lesión congénita cardíaca.
Caso núm. VIII	Mancha cutánea, color rojo vinoso, reg. suboccipital.	Angioma de los hemisferios cerebelosos.	
Caso núm. IX	Mancha cutánea, color rojo vinoso, reg. suboccipital.	Angioblastoma vermis cerebelo.	
Caso núm. X (figura 11).	Mancha cutánea, color rojo vinoso, reg. suboccipital.	Angiomas medular generalizada.	

Caso núm. VI. M. T. C. Historia clínica núm. 95. Enferma de dieciocho años de edad, que nos fué enviada por el doctor SANMARTÍN en el mes de marzo de 1954. La niña nació con una mancha de color rojo vinoso localizada en región frontal izquierda. Al parecer se desarrolló bien hasta la edad de once años, en que comenzó con cefaleas acompañadas de vómitos y a veces de fiebre; a la par aparecieron crisis convulsivas muy frecuentes que comenzaban con desviación conjugada de cabeza y ojos hacia la derecha y convulsiones clónicas localizadas en brazo derecho. Estas crisis focales al cabo del tiempo se generalizaron cursando con pérdida de conciencia y presentando también frecuentemente un componente psicomotor. Últimamente sus crisis, muy frecuentes, comienzan siempre por ser adversivas derechas, pero generalizándose a continuación.

En la exploración general se apreciaba un típico angioma trigeminal localizado en el territorio de la primera rama. En la exploración neurológica encontramos una enferma profundamente demenciada que no presentaba alteraciones groseras en la exploración sistemática. Se le practicó un estudio radiográfico simple de cráneo que mostró las clásicas calcificaciones occipitales, finas, de doble contorno, que parecen moldear las circunvoluciones, dada su forma sinuosa (fig. 6). Este tipo de calcificaciones es el descrito por todos los autores como típico de la enfermedad de Sturge-Weber, y juntamente con el angioma trigeminal, la epilepsia y el deterioro mental nos hicieron sentar con toda seguridad dicho diagnóstico. Para completar el cuadro clínico faltaba únicamente el glaucoma ocular, que sin embargo

se considera como poco frecuente cuando se revisan los casos publicados de esta enfermedad. Tiene interés resaltar el estudio electroencefalográfico, practicado por

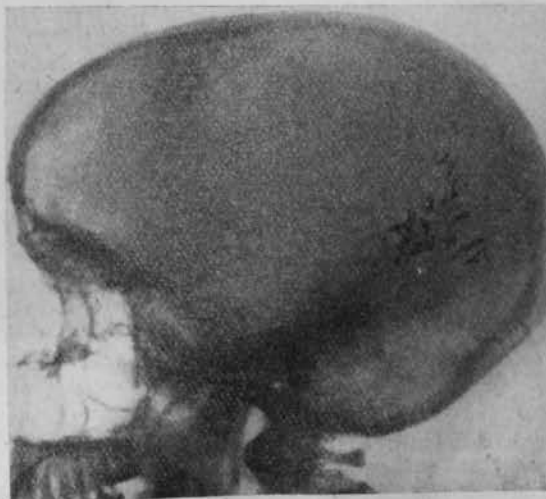


Fig. 6.

el doctor MÁRMOL, ya que son muy pocos los casos publicados que hayan sido estudiados desde este punto de vista. En resumen, podemos decir que presentaba un

registro profundamente anormal con una actividad base formada por un ritmo theta, regular y poco persistente, interrumpido muy frecuentemente por descargas sincronas y bilaterales de espigas; igualmente se observaban ondas muy lentas de gran voltaje bien visibles, sobre todo en la mitad anterior del hemisferio izquierdo, mientras que en la mitad posterior se observa, por el contrario, un registro extremadamente aplanado. La interpretación del EEG muestra que, en contra de lo que cabía esperarse, en la región donde asientan las calcificaciones corticales existe un verdadero silencio eléctrico que algunos autores han denominado "agujero eléctrico" y que limita perfectamente la extensión del angioma cerebral (fig. 7). Este aplanamiento del trazado

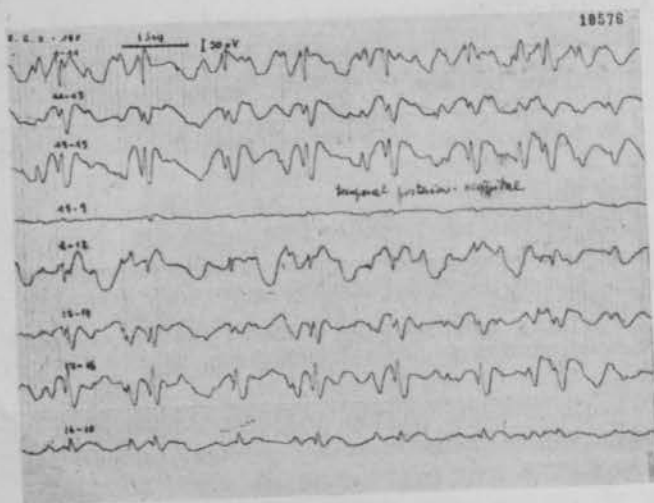


Fig. 7.

a nivel de la lesión se cree causado por la interposición entre los electrodos y la corteza cerebral de un verdadero almohadillado vascular angiomatoso. No parece hablar en favor de esta interpretación la imagen arteriográfica de nuestro caso (fig. 8), donde vemos cómo



Fig. 8.

las calcificaciones occipitales muestran la misma forma y nitidez que en la radiografía simple, es decir, que no guardan relación alguna con el sistema arterial.

Dado el deterioro mental que presentaba la enferma, y el que por otra parte no parece existir acuerdo sobre la utilidad de la extirpación del córtex calcificado como tratamiento de la

epilepsia grave que sufren estos enfermos, no consideramos indicado el tratamiento quirúrgico.

Caso núm. VII. J. N. F. Historia clínica núm. 219. Niño de diez años de edad, que fué estudiado el 16-XI-54 en el Servicio de Patología General del profesor CRUZ AUNÓN. Según cuentan los padres, al nacer ya le notaron la existencia de una mancha, de tinte algo más oscuro que la tez, y que ocupaba todo el lado derecho de la cara, donde se apreciaban también algunas gruesas venas; sin embargo, hasta hace dos años dicha mancha no les había preocupado, puesto que el niño se desarrollaba de una manera totalmente normal. Por esas fechas, y por primera vez, comenzó a notar adormecimiento de la mitad izquierdo del cuerpo, que empezaba por la mano, se extendía al brazo, posteriormente a la cara y finalmente al miembro inferior. Estas crisis sensitivas se han venido repitiendo hasta la actualidad, apareciendo lentamente una evidente pérdida de fuerza en los miembros izquierdos, yendo acompañadas últimamente de cefaleas.



Fig. 9.

En la exploración general se apreciaba en la auscultación cardíaca un soplo muy rudo a nivel del cuarto espacio intercostal, propagado a punta con un refuerzo del segundo tono pulmonar. En la radiografía de tórax se apreciaba una hipertrofia del ventrículo izquierdo con ensanchamiento del pedículo vascular. Por palpación de ambas carótidas en el cuello constatamos un aumento muy marcado del latido arterial, sobre todo en el lado derecho. La auscultación, tanto del cuello como del cráneo, denunciaba un soplo continuo, intenso, más acentuado en la región fronto-temporal derecha y en el cuello del mismo lado. La palpación del cráneo denotaba la existencia de profundas huellas vasculares en el hueso frontal, sobre todo cerca de la línea media.

En la exploración neurológica apreciamos un angioma trigeminal que se extendía a las tres ramas, localizado en la hemicara derecha, aunque en algunos puntos rebasaba la línea media; su coloración no era rojo virosea, como es la costumbre, sino más bien de color manosa, como es la costumbre, lo que le hacía destacar de la piel circundante de una manera discreta. Por presión sobre las venas yugulares en el cuello, el angioma se ingurgitaba aumentando de tamaño y mostrando gruesas varicosidades venosas tanto en la cara como en el cráneo. En fondo de ojo existía una marcada diferencia de vascularización entre ambas retinas, observándose en el lado derecho, es decir, el homolateral al angioma, un árbol vascular mucho más sinuoso y frondoso que en el iz-

quierdo, pero sin que pudiéramos hablar de un verdadero angioma de retina (doctor AZNÁREZ). En el resto de la exploración neurológica sólo encontramos una ligera paresia de los miembros izquierdos, más acentuada en la pierna, esbozándose un Babinski. En las radiografías simples de cráneo se apreciaban numerosos y extensos surcos vasculares en el lado derecho (fig. 9). Intentamos determinar en la arteriografía la aportación de la carótida interna y externa del lado derecho en la replección del angioma. Sin embargo, y como ocurre frecuentemente en estas malformaciones arteriovenosas extensas, no se logró una imagen neta del angioma, tanto por su extensión como por la enorme rapidez de circulación dentro del mismo. En la figura 10 puede verse

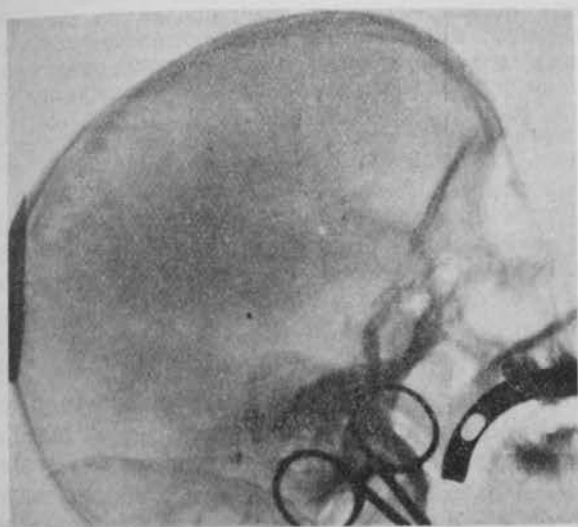


Fig. 10.

la carótida interna bien repleccionada hasta el sifón, y a partir del mismo no se observa estructura arterial alguna y únicamente se aprecia una mancha difusa de sustancia de contraste que ocupa toda la región parietotemporal y de la cual salen algunas gruesas venas que se dirigen al seno longitudinal superior.

La extensión y localización de la malformación arteriovenosa excluía todo intento quirúrgico de exéresis radical e igualmente consideramos no indicadas las ligaduras arteriales en el cuello, puesto que el angioma estaba ampliamente comunicado con el sistema de las carótidas interna y externa de ambos lados. Como único tratamiento el enfermo ha sido sometido a radioterapia profunda a dosis antitumorales (doctor L. SALVADOR).

Así como en estos dos últimos casos hemos descrito angiomas encéfalo-trigeminales típicos en los que la malformación vascular cerebral asentaba homolateralmente al angioma cutáneo, los dos casos que vamos a resumir a continuación son ejemplo claro de tumores vasculares de la línea media y de la fosa posterior que se acompañaban de angiomas cutáneos asentados en región suboccipital e igualmente mediales.

Caso núm. VIII. V. C. D. Historia clínica núm. 101. Enferma de quince años de edad, que nos fué enviada por el profesor E. GUIJA MORALES. En la historia clínica destacaba la existencia desde hacia dos años de cefaleas poco intensas, que se habían agudizado repentinamente en los últimos quince días, acompañándose de vómitos intensos y pérdida de visión en ambos ojos. En la exploración neurológica destacaba la existencia de un estasis papilar bilateral muy intenso sin alteraciones en el campo visual (doctor AZNÁREZ). No existía

signo focal alguno que nos permitiese sospechar el asiento de la lesión. Las radiografías simples de cráneo eran normales y la ventriculografía demostró que existía una hidrocefalia de grado medio con un rechazamiento de la parte posterior del tercer ventrículo, del acueducto y del cuarto ventrículo hacia arriba y adelante, indicándonos la existencia de una lesión expansiva en la fosa posterior. Sobre la mesa de operaciones, y una vez afeitada la enferma, apreciamos una mancha cutánea de color rojo vinoso que ocupaba casi toda la región suboccipital y que no habíamos observado por estar cubierta por la cabellera. En la operación (10-IV-54) encontramos una verdadera malformación arteriovenosa que se extendía desde la misma piel hasta el cerebelo, pasando por el hueso occipital y la duramadre; estaba formada por una red de gruesos vasos que sangraban extraordinariamente y que comunicaban ampliamente con el seno transversal en ambos lados y con la prensa de Herófilo. La apertura de la duramadre fué muy dificultosa, pues existía entre ambas hojas de la misma una verdadera corriente arterial. Una vez abierta protuyeron inmediatamente ambos hemisferios cerebelosos, en cuya superficie se apreciaban gruesos ramilletes de vasos que se rompían espontáneamente, lo que nos obligó a la resección rápida y en masa de la parte superior de ambos hemisferios como única manera de dominar la hemorragia, sobre todo teniendo en cuenta que la hipotensión controlada no logró bajar la presión sistólica por debajo de 90 mm., a pesar de la inyección de 250 mg. de Pendiomid (doctor BURGOS). El curso postoperatorio fué bueno, siendo irradiada como complemento del tratamiento quirúrgico. A los dos meses de la intervención había desaparecido totalmente el estasis papilar sin que se apreciase ningún síntoma de déficit cerebeloso.

Caso núm. IX. I. F. P. Historia clínica núm. 274. Niña de ocho años, que nos fué enviada el 11-I-55 por el profesor doctor J. GONZÁLEZ-MENESES. En la historia clínica destacaba desde hacía tres meses la existencia de cefaleas acompañadas de vómitos; últimamente, pérdida de visión y dificultad en la marcha con tendencia a desviarse y caer a la derecha. En la exploración neurológica se apreciaba por percusión del cráneo un típico ruido de olla cascada que, juntamente con un estasis papilar bilateral muy intenso y un síndrome cerebeloso derecho, indicaban la existencia de un proceso expansivo en la fosa posterior comprimiendo tronco cerebral, puesto que existía un signo de Babinski doble. Igualmente que en el caso anterior, una vez afeitada la enferma para practicarle la ventriculografía, apreciamos la presencia de una mancha color rojo vinoso que ocupaba casi toda la región suboccipital. La ventriculografía, practicada con pequeña cantidad de aire, demostró la existencia de una gran hidrocefalia simétrica con respecto a la línea media, viéndose el tercer ventrículo muy rechazado hacia adelante y arriba y visualizándose el comienzo del acueducto, pero sin lograr repleccionar el cuarto ventrículo. En la investigación, las partes blandas sangraron abundantemente por existir gruesas comunicantes venosas que a través del diploe comunicaban con los senos de la duramadre. Abierta ésta se incendió el vermis, que hacía protusión, encontrando una tumoración infiltrante que penetraba profundamente hacia la región mesencefálica. El estudio anatómico de la misma, practicado por el profesor BULLÓN, mostró que se trataba de un angioblastoma cerebeloso. Actualmente la enferma se encuentra en buen estado y sometida a tratamiento radioterápico.

Por último, vamos a describir el único caso de angiomatosis vertebral observado por nosotros y que según el criterio actual debe incluirse entre las facomatosis.

Caso núm. X. J. C. S. Historia clínica núm. 169. Enfermo de veintisiete años de edad, que nos fué enviado por el doctor L. AZAGRA el 27-VII-54. En la anam-

nesis relataba que desde hacía ocho años venía sintiendo dolores difusos en ambas piernas que, naciendo en la región lumbar, se extendían hacia abajo sin seguir un territorio radicular determinado. El aumento de intensidad de sus algias obligó al enfermo al uso constante, y últimamente abusivo, de analgésicos. Dificultad en la micción y estreñimiento, que se han presentado en los últimos meses. En la exploración neurológica encontramos una anisocoria discreta con reflejos muy vivos en los miembros superiores, donde existían bilateralmente signos de afectación piramidal. En los miembros inferiores se encontraban abolidos los reflejos patelar y aquileo del lado derecho. En la exploración de sensibilidades apreciamos una anestesia en calzón de montar, que se extendía al dermatoma S₁ en ambos lados, y que afectaba a todas las sensibilidades. Se le practicó una mielografía descendente comprobándose la detención de la sustancia de contraste a nivel del cuerpo ver-

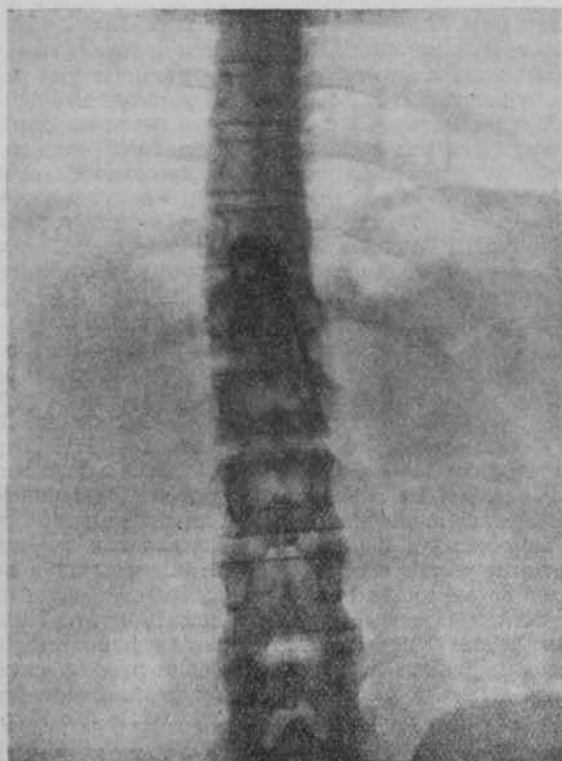


Fig. 11.

tebral D₁₂. Aunque la detención a este nivel era neta, por mieloscopia observamos que el descenso a todo lo largo de la columna cervico-dorsal se realizaba de una manera muy lenta e irregular. La forma en que se detenía el lipiodol a nivel del cono medular era también muy irregular, formando muescas y entrantes que sólo "a posteriori" interpretamos como causados por grandes y flexuosos vasos (fig. 11). En la intervención le practicamos una laminectomía de los arcos D₁₂-L₁₋₂, sangrando mucho tanto las partes blandas como el tiempo óseo. Abierta la duramadre, a nivel del cono medular y entre las raíces de la cola de caballo, observamos la existencia de enormes vasos tortuosos, tanto arteriales como venosos, y que formaban en la cara anterior del canal un verdadero angioma racemoso. La malformación vascular se extendía igual en sentido proximal como distal y consideramos inútil intentar cualquier tratamiento radical de la misma. En la misma sesión operatoria decidimos practicarle una cordotomía anterolateral como tratamiento sintomático de sus algias. En la laminectomía, realizada a nivel de la sexta vértebra dorsal, constatamos que también a este nivel existían numerosos vasos anormales, tanto en la médula como perimedulares, aunque de menor calibre que los existentes en la cola de caballo. A pesar de que la vasculari-

zación anormal de la médula impedía localizar exactamente las estructuras, logramos seccionar bilateralmente el haz espino-talámico, consiguiendo una analgesia desde L₁ hacia abajo. Posteriormente ha sido sometido a radioterapia (doctor A. RODRÍGUEZ DE QUESADA), de forma que con el tratamiento combinado se ha logrado la casi total desaparición de sus dolores. Debemos hacer resaltar que en este enfermo debe existir una angiomasia visceral generalizada, puesto que al intubarlo para la anestesia (doctor BURGOS) sangró abundantemente por ambas fosas nasales, y en el postoperatorio, después de la inyección de una ampolla de Doryl con el fin de vencer su retención urinaria, sufrió una hematuria muy intensa que duró veinticuatro horas y que obligó a la transfusión de 600 c. c. de sangre. Finalmente, queremos resaltar que como en los dos casos anteriores este enfermo también presentaba una mancha cutánea color rojo vinoso en la región suboccipital, que no descubrimos en la exploración general por hallarse cubierta por el pelo, pero que al preguntarle al paciente sobre la existencia de manchas en él o en su familia nos la descubrió.

Queremos acabar nuestro trabajo hablando del carácter familiar y hereditario que se viene adscribiendo a todo este grupo de enfermedades. En todos nuestros casos hemos intentado ponerlo de relieve, pero sin poder llegar a conclusiones definitivas; en primer lugar, casi siempre nos ha sido imposible determinar con exactitud la causa de la muerte de los familiares próximos a nuestros enfermos, debido sobre todo al bajo nivel cultural de la inmensa mayoría de ellos. En segundo lugar, solamente hemos conseguido explorar personalmente a muy pocos miembros de las familias historiadas. En el caso VII, una hermana oligofrénica del enfermo presentaba un angioma cutáneo en la región suboccipital.

La aparente falta del carácter familiar y hereditario de nuestros casos no excluye por tanto que una investigación más cuidadosa no pudiese poner de manifiesto displasias similares entre los miembros fallecidos o vivientes de las familias de nuestros enfermos (*).

RESUMEN.

Se describen y comentan 10 casos personales que incluimos en el grupo de las facomatosis por presentar todos ellos manchas cutáneas evidentes asociadas a tumores o malformaciones del neuroeje; cinco de ellos pertenecían, por sus características, a la neurofibromatosis, mientras que los otros cinco los agrupamos dentro de las angiomasias.

Hacemos resaltar la importancia que puede tener en el diagnóstico etiológico la exploración y valoración cuidadosa de las manchas cutáneas.

BIBLIOGRAFIA.

VAN DE BOGAERT, L.—Les dysplasies a tendance blastomateuse. En "Traité de Médecine", t. XVI, pág. 77. Masson et Cie., 1949.

(*) Todos los casos intervenidos, con excepción de los números IV, IX y X, fueron operados en la Clínica Quirúrgica Universitaria del profesor doctor A. CORTÉS LLADO, a quien expresamos por su ayuda nuestro más profundo reconocimiento.

FURTADO, MÁRQUEZ y CARVALHO.—Act. Neurol. et Psych. Belg., 51, 343, 1951.
LARMANDE, A. M.—La neuro-angiomatose encéphalo-faciale. Masson et Cie., 1948.
OBRADOR ALCALDE, S.—Archivos de Neurobiología, 17, 1, 1954.
PLUVINAGE, R.—Malformations et tumeurs vasculaires du cerveau. Masson et Cie., 1954.

SUMMARY

Ten personal cases are described and commented upon. They are included in the group of phacomatoses owing to the fact that they all exhibited manifest macules on the skin associated with tumours or malformations of the neuraxis. Five cases exhibited the features of fibromatosis. The other five were classified as angiomatoses.

Emphasis is laid on the importance that the examination and careful appraisal of macules on the skin may have in aetiologic diagnosis.

ZUSAMMENFASSUNG

Beschrieben werden zehn selbst beobachtete Fälle, die wir in die Gruppe der Phakomatosen

einschliessen, da bei allen deutliche Hautflocke zusammen mit Tumoren oder Entwicklungsstörungen der Neuroachse bestanden. Fünf davon gehoerten ihrer Symptome wegen zu den Neurofibromatosen, waehrend die anderen fuer von uns in die Gruppe der Angiomatosen eingereiht wurden.

Wir machen darauf aufmerksam, wie wichtig fuer die aethiologische Diagnose die sorgfaeltige Untersuchung und Auswertung der Hautflecke sein kann.

RÉSUMÉ

Description et commentaire de 10 cas personnels que nous incluons dans le groupe des phacomatoses, puisque tous présentaient des taches cutanées évidentes, associées à des tumeurs ou malformations du névroaxe; par leurs caractéristiques 5 appartenaient aux neurofibromatoses, tandis que les autres 5 appartenaient aux angiomatoses. Nous soulignons l'importance que peut avoir pour le diagnostic étio-logique, l'exploration et étude soignée des taches cutanées.

ACCION DE LA ACTH EN EL CARCINOMA INOPERABLE DEL ESOFAGO

M. MATOS.

Asistente del Servicio de Patología Quirúrgica de la Facultad de Medicina de Oporto.

I. DE SALCEDO.

Asistente del Servicio de Endocrinología de la Facultad de Medicina de Oporto. Becario del Instituto de Alta Cultura.

Trabajo del Servicio de Patología Quirúrgica y del Servicio de Endocrinología (Facultad de Medicina de Oporto).

La verificación experimental y clínica de que la hormona adrenocorticotrófica (ACTH) y la cortisona son capaces de alterar los procesos de crecimiento y la proliferación celulares, nos ha inducido al ensayo terapéutico en las formas inoperables del carcinoma esofágico.

No hemos pretendido modificar la evolución final del carcinoma, pero sí la respuesta del organismo, minorándola en lo posible de forma a obtener un grado de tolerancia compatible con un fin menos trágico y brutal.

Y aunque el carcinoma del esófago, en su forma típica y en la mayoría de los casos, sea del tipo epidermoide poco diferenciado, lo cierto es que, además del crecimiento exclusivamente epitelial, fungiforme y rápidamente oclusivo, se puede observar una participación no-

table del tejido conjuntivo con las características del adenocarcinoma escirroso.

Es precisamente sobre esta participación conjuntiva, primordialmente estenosante, que parece actuar el ACTH o las hormonas suprarrenales del tipo cortisónico, cuya elaboración y descarga promueve.

No cabe en esta nota la discusión de los posibles modos de interferencia hormonal en las reacciones hiperplásticas conjuntivas. Es muy probable que operen múltiples mecanismos, desde la inhibición de la prolin-oxidasa, hasta la acción anti-hialuronidasa o anti-sulfidrilica, todas ellas constituyendo importantes eslabones del proceso normal de la neoformación conjuntiva.

Hemos empleado en cinco casos la perfusión endovenosa de 10 mg. de ACTH (Cibacthen) disueltos en 250 c. c. de suero glucosado isotónico y a una velocidad media de XXX gotas por minuto.

Observación I. F. Q. S., hombre de sesenta y un años (Patología Quirúrgica, Facultad de Medicina de Oporto).

Hace unos dos meses que siente regurgitaciones que le impiden alimentarse rápidamente. Ha adelgazado desde entonces.

Apetito, conservado. Color de la piel, amarillo-paja; mucosas, pálidas. Astenia. Apirexia.

Aparatos circulatorio, respiratorio y génito-urinario, normales.

Sistema nervioso, normal.

Glositis. Regurgitaciones y algunos vómitos precoces; ausencia de constricción retroesternal; disfagia ligera; sin tos con las comidas; sin dolores. Dificultad de ingerir alimentos sólidos. Hernia inguinal derecha recidivada.