

NOTAS CLINICAS

TUMOR PERLADO GIGANTE DEL ANGULO PONTOCEREBELOSO

P. ALBERT LASIERRA.

Neurocirujano, Sevilla.

A. MARTÍNEZ CARO.

Ayudante del Servicio, Sevilla.

Servicio de Neurocirugía de la Clínica Quirúrgica
Universitaria A.
(Prof. F. GOMAR GUARNER).

Servicio Regional de Neurocirugía de la Residencia Sanitaria
"García Morato" del S. O. E.
(P. ALBERT LASIERRA).

Recientemente hemos tenido ocasión de observar y operar uno de estos tumores epidermoides que por su localización, gran tamaño y por el hecho de que la enferma haya sobrevivido a la intervención, creemos de interés su descripción, aun sin considerar la rareza anatomopatológica que supone su hallazgo dentro de las *neoformaciones intracraneales*. Describimos a continuación la historia clínica:

S. C. G. Historia clínica núm. 915. Enferma de treinta y un años. Hospitalizada en el Servicio Universitario del profesor doctor M. DÍAZ RUBIO, donde fué vista por nosotros el 28-VIII-56. Su sintomatología había comenzado tres años antes, durante el puerperio del último hijo, con cefaleas intensas y continuas en región parieto-temporal izquierda, seguidas de desviación de la comisura labial izquierda hacia afuera y sensación de pérdida de fuerza en los miembros derechos. Lentamente ha ido perdiendo visión por ambos ojos, primeramente por el derecho, hasta llegar a la amaurosis total, en la actualidad. Las intensas cefaleas no han cedido y, desde hace un año, refiere crisis de pérdida de conciencia de unos diez minutos de duración, que se anteceden de sensación de mareos y desviación de la cabeza hacia el lado derecho; estas crisis cursan con gran rigidez en extensión de los miembros derechos, donde, en ocasiones, se aprecia también intenso temblor.

Su estado actual es muy precario, siendo casi imposible relacionarse con la enferma, la cual presenta también una incontinencia de esfínteres. Marcada disfagia, alimentándose poco y con gran dificultad.

Los *antecedentes personales*, lo mismo que los *familiares*, no presentaban interés.

En la *exploración neurológica* existía una discreta rigidez de nuca y eran dolorosos a la presión todos los puntos de salida de los pares craneales. En fondo de ojo se apreciaba un estasis papilar, con grandes hemorragias en el ojo izquierdo, y en vías de atrofia en el ojo derecho. Paresia de ambos rectos externos. Anisocoria, siendo la pupila izquierda mayor que la derecha. Nistagmus poco persistente en ambas miradas laterales. Marcada hiperestesia en la hemicara derecha, estando en cambio abolido el reflejo corneal de este lado. Paresia del trigémino motor derecho. El facial se hallaba conservado bilateralmente. Existía una sordera completa en el lado derecho y se apreciaba una disminución

del reflejo faringeo derecho. Ochenta pulsaciones al minuto. En miembros superiores encontramos una marcada hipertonia, mayor en brazo izquierdo, estando, en cambio, la fuerza disminuida en el derecho. Reflejos muy exaltados, siendo positivo bilateralmente el signo de Hoffmann-Trömner. En los miembros inferiores también era muy marcada la hipertonia y la exaltación de reflejos, apreciándose un signo de Babinski bilateral. En la exploración de sensibilidades, que permitía el mal estado de conciencia de la enferma, encontramos una clara hipoestesia derecha. En la exploración de cerebelo existía una intensa dismetría y ataxia en el lado derecho y mucho menos acentuada en el izquierdo. El habla era disártrica y la voz gangosa.

En los exámenes complementarios de rutina, encontramos cifras normales en el recuento y fórmula leucocitaria. La velocidad de sedimentación era de 22,75 milímetros de índice. El análisis de líquido cefalorraquídeo daba cifras normales.

Las radiografías simples de cráneo mostraron un cráneo de tamaño y forma normales, con la pineal calcificada y no desplazada, según las tablas de Vastine y Kinney. En la posición de Towne se objetivan claramente ambos conductos auditivos internos, sin que exista diferencia de tamaño entre ellos, no apreciándose tampoco amputaciones de la punta de los peñascos.

Con el diagnóstico de tumor del ángulo pontocerebeloso derecho, pero sin precisar la naturaleza anatomopatológica de la tumoración, fué operada en el Servicio Universitario de Cirugía del profesor F. GOMAR el día 16-X-56. Anestesia general (doctor BURGOS). Se practicó un colgajo osteoplástico supra e infratentorial derecho, según la técnica de MARTEL. La duramadre de la fosa posterior presentaba una gran tensión, que se alivió al abrir la cisterna magna. Abierta ampliamente la duramadre del hemisferio cerebeloso derecho, éste protuyó medianamente; explorada la región del ángulo pontocerebeloso encontramos, primeramente, una serie de quistes aracnoideos, que, una vez abiertos, pusieron al descubierto una tumoración de color blanco nacarado con el aspecto típico de los epidermoides. Con el aspirador y la cucharilla se fué extirpando lentamente la tumoración, la cual se introducía por delante y debajo del hemisferio cerebeloso derecho, hasta sobrepasar la línea media. Había englobado los pares V, VII, VIII, IX, X y XII, visualizándose únicamente la raíz ascendente del espinal. El volumen del tumor, dada la región en que asentaba, era excepcionalmente grande, pues, acabada la extirpación, quedó una gran cavidad, en cuyo centro reposaba el hemisferio cerebeloso rodeado de un gran espacio libre. Por ello puede decirse que su tamaño era mayor que el del hemisferio cerebeloso. El tronco cerebral estaba rechazado hacia el lado izquierdo y adelante e intensamente aplanado y comprimido. El tumor era totalmente extraparenquimatoso y limitado por una cápsula que se extirpó a excepción de una parte de la misma adherida al puente. Al extirpar esta cápsula en la región del ángulo se abrieron las cisternas del mismo, dando salida a gran cantidad de líquido. Acabada la evacuación, la duramadre se cerró herméticamente, se repuso el colgajo óseo suturándose pos planos las partes blandas. El *examen anatomopatológico* practicado por el profesor A. BULLÓN confirmó que se trataba de un epidermoide.

El postoperatorio inmediato cursó sin dificultades, recibiendo los primeros días 75 miligramos diarios de ACTH, en goteo continuo. A raíz de la intervención desaparecieron las crisis de rigidez y pérdida de conciencia que presentaba la enferma, así como el signo de BABINSKI del lado derecho, persistiendo en el izquierdo. Me-

joró notablemente la deglución. El curso post-operatorio tardío fué muy tumultuoso dado el estado de caquexia avanzada en que se operó la enferma; lentamente, su estado general fué mejorando y el estasis papilar desapareciendo para dar paso a una atrofia óptica bilateral con persistencia de la amaurosis.

COMENTARIO SOBRE LA HISTORIA CLÍNICA.

La sintomatología neurológica no ofrecía dudas en cuanto a la localización del proceso en el ángulo pontocerebeloso derecho. La etiología del mismo era, sin embargo, más dudosa, puesto que los síntomas, cronológicamente, no habían seguido el curso de los neurinomas del acústico, que son los tumores más frecuentes en esta región. Por otra parte, el estudio radiográfico simple no mostraba alteración ósea alguna a nivel del poro acústico interno y de la punta del peñasco del lado derecho, lo que era incompatible con un neurinoma del acústico de tan larga evolución y de tan gran tamaño (clínicamente afectaba desde el par más alto hasta los pares más bajos del ángulo. Por esta razón había que pensar, o bien en una aracnoiditis quística o en tumores menos frecuentes de la misma región, como son los meningiomas y los colesteatomas. El pronóstico preoperatorio era muy grave, dada la gran hipertensión intracraneal con crisis de decerebración, que indicaban la compresión del tronco cerebral. Antes de la intervención, a través de un agujero de trépano occipital derecho, se le practicaron, en días sucesivos, repetidas punciones ventriculares que, además de demostrar la existencia de una gran hidrocefalia, sirvieron para aliviarle su hipertensión intracraneal y permitir la mejoría de su estado general. Únicamente cuando esta mejoría fué evidente, nos decidimos a intervenirla. El hallazgo de un tumor benigno por su naturaleza histológica nos enseña, una vez más, la necesidad de explorar sistemáticamente todo proceso expansivo, ya que preoperatoriamente no puede afirmarse con certeza la naturaleza anatomopatológica del mismo. Dejando a un lado la rareza que supone el hallazgo de un epidermoide intracraneal, nuestro caso presenta también interés por el gran tamaño de la tumoración, que pocas veces es dable observar en esta localización, ya que antes de alcanzarlo acostumbra a provocar la muerte del enfermo. Una vez más debemos insistir en la necesidad del diagnóstico precoz en los procesos expansivos intracraneales, que deben ser enviados en cuanto se sospechen, sin demora, al neurocirujano. Así se evitarán secuelas irreparables, como la sordera y la ceguera totales con que ha quedado nuestra enferma, que aun cuando ha salvado la vida la convierten en una gran inválida.

COMENTARIOS SOBRE LA NATURALEZA ANATOMOPATOLÓGICA DEL TUMOR.

Los tumores perlados intracraneales fueron descritos primeramente por Cruveilhier en 1829,

quien les dió precisamente el nombre de "tumores perlados" por su aspecto macroscópico de color blanco nacarado. Posteriormente, han sido también llamados colesteatomas por su gran contenido en colessterina; sin embargo, esta riqueza en colessterina no siempre se comprueba y, además, la denominación de colesteatomas puede originar confusiones con las lesiones granulomatosas producidas por infección crónica de la mastoides y oído medio. Por ambas razones, nos parece más acertada su primitiva denominación de tumor perlado. Desde Bostroen se habla de epidermoides y dermoides en esta clase de tumores, según predominen en su estructura restos provenientes de la epidermis o de la dermis (pelos, glándulas, etc.). Este autor, en su memoria de 1897, ya admitía que esta clase de tumores intracraneales deben considerarse como malformaciones originadas por la incursión precoz de restos embrionarios epiteliales en la cavidad craneal y en las estructuras nerviosas.

TÖNNIS los clasifica según el número de hojas embrionarias que incluyen. Así los epidermoides o colesteatomas dejan ver en el examen histológico de su cápsula la estructura trilaminar de la epidermis (estratos germinativo, granuloso y córneo).

Los dermoides se originan probablemente en fases anteriores del desarrollo y además de trozos de epidermis muestran formaciones anejas como folículos pilosos y glándulas, teniendo tendencia a calcificarse. Generalmente asientan en las fisuras embrionarias. BROCK y KLENKE publicaron un resumen de 39 casos de esta naturaleza encontrados en la bibliografía médica desde 1745 a 1931. En 1952, LOGUE y TILL aportan cinco nuevos casos de quistes dermoides de la fosa posterior, llamando la atención sobre la coexistencia de estos tumores con el denominado sinus dermal o canal embrionario, que une el quiste intracraneal con la piel del occipucio a través de la calota craneal. Dicho sinus dermal es observable a la simple inspección y en las radiografías. De estos sinus dermales, OBRADOR hace un detenido estudio en la monografía "Síndromes neurológicos en las malformaciones y lesiones degenerativas del estuche cráneo-vertebral". Cualquiera que sea su situación los quistes dermoides tienden a crecer lentamente a causa de la secreción sebácea y de la descamación del epitelio en su interior, por eso su evolución es muy lenta. Los lugares donde asientan de preferencia son la región occipital, la órbita y la cauda equina. Aparecen casi siempre en la primera infancia, pero también se observan en edades posteriores.

Los teratoides (bidermomas) y teratomas (tridermomas) son tumores que constan de dos o tres capas germinativas y que asientan de preferencia en la zona de los tubérculos cuadrigéminos (epífisis), en la región quiasmática, en el cierre cortical dorsal del cerebelo y en el extremo caudal del canal raquídeo (teratomas coccigeos). Es curiosa la preferencia por el sexo masculino de los teratomas de la región cuadrigémina.

Considerando ahora en conjunto a todas estas malformaciones (epidermoides, dermoides y teratomas) encontramos que su frecuencia, en relación con la totalidad de los tumores intracraneales, es muy escasa. Veamos las estadísticas más conocidas:

	%
Cushing, 15 casos entre 2.022 tumores	0,75
Olivecrona, 8 casos entre 941 tumores	0,9
Foerster, 5 casos entre 720 tumores	0,6
Elsberg, 7 casos entre 767 tumores	0,8
Tönnis, 13 casos entre 705 tumores	1,8
Obrador, 4 casos entre 454 tumores	0,88

En nuestra propia serie, entre 150 tumores intracraneales comprobados por la intervención, es el único epidermoide encontrado, lo que corresponde a una frecuencia de 0,66 por 100.

Refiriéndonos ahora exclusivamente a los epidermoides, encontramos que se localizan de preferencia a todo lo largo de la base del cráneo, pero siendo la localización parapontina un lugar de elección. Mas raramente pueden hallarse en la cisura de Sylvio, en los ventrículos laterales y en la zona de los tubérculos cuadrigéminos. Igualmente pueden asentar en el diploe produciendo una imagen radiográfica típica (BUCY, en 1935, recopiló 16 casos de esta localización). Los que tienen una localización espinal se encuentran casi siempre en la cauda equina. TÖNNIS distribuye topográficamente sus 13 casos de la siguiente forma: ángulo pontocerebeloso, 6; quiasma óptico, 2; cisura de Sylvio, 1; ventrículos laterales, 3; lámina cuadrigémina, 1.

El tamaño de estas tumoraciones oscila ordinariamente entre el de una avellana y una nuez, siendo excepcional que lleguen a alcanzar el tamaño de un huevo. Macroscópicamente están constituidos por capas superpuestas, en forma de cáscara de cebolla, de distinto grosor, que presentan un lustre nacarado blanquecino característico. El tejido es friable y sólo la capa externa o cápsula forma una cutícula sólida menos quebradiza. El examen histológico deja apreciar en esta cápsula la estructura trilaminar de la epidermis con sus estratos germinativo, granuloso y córneo. La continua proliferación de la capa generatriz y la degeneración de estas células produce exfoliaciones renovadas de células queratinizadas cuyas masas se superponen.

Cuando se logra una extirpación radical de la cápsula el pronóstico de estos tumores es bueno; la recidiva es siempre posible cuando dicha extirpación no se lleva a cabo, lo que con frecuencia sucede en la región del ángulo pontocerebeloso. Su crecimiento, muy lento, hace que, aun en estas condiciones, se obtengan supervivencias muy prolongadas.

Después de la extirpación de estos tumores se han observado, en algunos casos, meningitis asépticas muy rebeldes, y KRIEG, en 1936, en una revisión de este problema, creía que dichas meningitis eran producidas por los cristales de colestestina. Sin embargo, VERBIEST, en 1939, com-

probó experimentalmente que se debían a la acción de los ácidos grasos que contienen estos tumores las reacciones meníngeas citadas. Estas meningitis no se presentan cuando la extirpación es total, como sucedió en nuestro caso.

RESUMEN.

Se describe un caso de epidermoide gigante del ángulo pontocerebeloso extirpado quirúrgicamente. Se hacen diversos comentarios destacando la rareza de estos tumores y el gran tamaño del descrito. Finalmente se recuerdan los rasgos embriológicos y anatomopatológicos más característicos de estas malformaciones.

BIBLIOGRAFIA

- BAUMANN, C. H. H. y BUCY, P.—*Jour. Neurosurg.*, 5; 1956.
 BROCK, S. y KLENKE, D. A.—*Bull. Neurol. Inst. New York*, 1, 328; 1931. Cit. Morsier.
 BOSTROEM, R.—*Centralbl. f. allg. Path. u. Path. Anat.*, 8, 1; 1897. Cit. Morsier.
 BUCY, P. C.—*Arch. Surg.*, 31, 190; 1935. Cit. Obrador.
 KIRSCHNER-NORDMANN.—*Tratado de patología quirúrgica general y especial*. Tom. III. Editorial Labor, S. A. 1950.
 LOGUE, V. y TILL, K.—*J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.*, 15; 1952. Cit. Morsier.
 MORSIER, G. DE y FELDMANN, H.—*Revue Neur.*, 93, 1; 1955.
 OBRADOR, S. y URQUIZA, P.—*Rev. Clin. Esp.*, 441; 1947.
 OBRADOR, S., CASTILLA DEL PINO, C. y SÁNCHEZ JUAN, J.—*Rev. Clin. Esp.*, 13; 1951.
 OBRADOR, S., etc.—*Síndromes neurológicos en las malformaciones y lesiones degenerativas del estuche craneo-vertebral y su tratamiento neuroquirúrgico*. Monografía del Inst. Invest. Clin. y Méd. Paz Montalvo, Madrid, 1956.
 OBRADOR, S. y URQUIZA, P.—*Rev. Esp. Oto-Neuro-Oftalmol. Neurocir.*, 8; 1949.
 OLIVER, L. C.—*Essentials of Neurosurgery*. H. K. Lewis, Londres, 1952.
 RODRÍGUEZ, B. y MEDOC, J.—*Les epidermoides (cholesteatomas) et dermoides du système nerveux central*. Montevideo. IV Congreso de Neur. Inter. Vol. II. Pág. 132.
 SCOTT, M.—*Journ. Neurosurgery*, 1; 1957.
 VERBIEST, H.—*Zbl. Neurochir.*, 4-129; 1939. Cit. Obrador.
 ZÜLCH, K. J. y CHRISTENSEN, E.—*Handbuch der Neurochirurgie*. Tomo III. Springer-Verlag. 1956.

UN CASO DE SÍNDROME DE WALLEMBERG

S. CLARIANA PASCUAL.

Jefe Clínico.

M. VALDÉS RUIZ

Catedrático.

y

R. CERVERO ALCAÑIZ.

Médico Interno.

Cátedra de Patología Médica A de la Universidad de Valencia.

Clinica Médica. Catedrático: Dr. M. VALDÉS RUIZ.

Recientemente hemos tenido hospitalizado en el Servicio un enfermo cuya historia clínica es la siguiente:

J. E. B., de Catarroja, Valencia, de cincuenta años de edad, estado soltero, profesión músico (batería).

Se queja de que tiene más caliente la mitad izquierda del cuerpo y más fría la mitad izquierda de la cara. Lo viene notando desde hace ocho meses. Lo atribuye a que, viajando en un autobús, recibió aire y se enfrió.