

## BIBLIOGRAFIA

- MILLER, W. S.—The Lung, 2.ª ed. Ed. Thomas, 1947.
- POLICARD, A.—Le poumon. Ed. Masson, 1938.
- BATILSBERGER, W.—Zeit. f. Anat. u. Entwick, 61, 249, 1921.
- NIEDNER, F. F.—Schw. Med. Wschr., 81, 863, 1951.
- LIEBOW, A. A., W. E. LORING y W. L. FELTON.—Am. J. Path., 29, 885, 1953.
- MACKLIN, C. C.—Physiol. Rev., 9, 1, 1929.
- STURM, A.—Schw. Med. Wschr., 81, 859, 1951.
- DRINKER, C. K.—The clinical physiology of the lungs. Ed. Thomas, 1954.
- RILEY, R. L., A. HIMMELSTEIN, H. L. MOTLEY, H. M. WEINER y A. COURNAND.—Am. J. Physiol., 152, 372, 1948.
- ATWELL, R. J., J. P. TOMASHEFSKI y J. M. RYAN.—Am. J. Physiol., 186, 501, 1956.
- BARACH, A. L. y H. A. BICKERMAN.—Pulmonary Emphysema. Ed. W. Wilkins, 1956.
- HELMHOLZ, H. F.—Proc. St. Meet. Mayo Clin., 30, 224, 1945.
- SEGAL, M. S., A. SALOMON, M. J. DULFANO y J. A. HERCHS-FUS.—N. Eng. J. Med., 250, 225, 1954.
- WYSS, O. A. M.—Schw. Med. Wschr., 82, 98, 1952.
- EULER, U. S. y G. LILJESTRAND.—Acta Physiol. Scand., 12, 301, 1946.
- DUKE, H. N.—Quart. J. Exp. Physiol., 36, 75, 1951 y J. Physiol., 135, 45, 1957.
- MOTLEY, H. L., A. COURNAND, L. WERKO, A. MIMMELSTEIN y D. DREDALE.—Am. J. Physiol., 165, 315, 1947.
- SCHERRER, M., A. KOSTYAL, H. WIERZEJENSKI, F. SCHMIDT y H. A. GEUNS.—Int. Arch. All., 25, 92, 1953.
- DUKE, H. N.—J. Physiol., 135, 45, 1957.
- YU, P. N., F. W. LOWEJOY, H. A. JOOS y R. E. NYE.—J. Clin. Invest., 32, 130, 1953.
- EDWARDS, W. S.—Am. J. Physiol., 167, 756, 1951.

## SUMMARY

The writers prove that intermittent positive pressure breathing (IPPB) increases oxygen saturation of arterial blood and raises the mean pressure in the pulmonary system. They believe that a similar effect may be induced, as a physiological regulating mechanism, by the contraction of bronchopulmonary muscles which would then play an important role in breathing. It is possible that this is followed by an increase in oxygen diffusion and blood saturation; in addition, it may be a factor protecting pulmonary capillaries by antagonising the oedema that would occur when pressure in the lesser circle is above critical levels.

## ZUSAMMENFASSUNG

Die Autoren beweisen, wie durch die Atmung mit intermittierender Hypertension während des Einatmens (IPIB) die Sauerstoffsättigung des arteriellen Blutes gesteigert und der Mittelwert der Pression im Lungenkreislauf erhöht wird, und glauben, dass durch die Kontraktion der bronchial-pulmonalen Muskulatur als physiologischer Regulationsmechanismus etwas Ähnliches erzielt werden kann und dass somit der besagten Muskulatur eine wichtige Aufgabe in der Atmung zukäme. Auf diesem Wege ist es möglich eine grösse Sauerstoffdiffusion-und Sättigung im Blute zu erlangen. Gleichzeitig ergibt sich eine Protektion der Lungenkapillare die dem Zustandekommen von einem Oedem entgegenwirkt, welches wohl auftreten würde wenn die Pression im Lungenkreislauf den kritischen Wert überschreitet.

## RÉSUMÉ

Les auteurs démontrent comment la respiration en hyperpression inspiratoire intermittente (IPIB) augmente la saturation du sang artériel en oxygène, et élève la pression moyenne dans le système pulmonaire. Ils considèrent que quelque chose de semblable peut s'obtenir comme mécanisme physiologique régulateur par contraction de la musculature broncho-pulmonaire, qui aurait ainsi une importante fonction dans la respiration. Il est possible que par l'intervention de ce mécanisme la diffusion de l'oxygène et saturation du sang s'augmentent et qu'il constitue également une force protectrice des capillaires pulmonaires antagonisant l'œdème qui se produirait lorsque la pression, dans le cercle mineur soit par dessus de la pression critique.

## EPIDERMOIDES INTRACRANEALES, DIPLOICOS Y ESPINALES

## Experiencia en ocho casos.

E. LEY GRACIA y E. LEY PALOMEQUE.

Hospital Central de la Cruz Roja. Madrid.

Entre los tumores poco frecuentes en relación al sistema nervioso central se encuentran los epidermoides. Su escasez numérica no ha evitado la paradoja de que abunden, probablemente más que en ningún otro tipo de tumor, distintos apelativos para nombrarlos. Los términos "tumor perlado" (CRUVEILHIER), "colesteatoma" (JOHANNES MÜLLER) y "epidermoides piales" (BOSTRÖM) han sido empleados, entre otros, para designar este tipo de tumores cuyas características macroscópicas y microscópicas parecen perfectamente delimitadas y de cuya naturaleza, en general, no se duda, suponiéndoles, siguiendo a REMAK, formados a partir de restos epidérmicos embrionarios que quedaron dislocados en una época temprana del desarrollo.

Los epidermoides craneales se pueden situar intraduralmente o en el espesor mismo de la pared craneal (variedad diploica). Los intraespinales, a su vez pueden ser intra o extramedulares. Las formas craneales subdural y diploica reunidas aparecen con una frecuencia general, en relación al resto de los tumores intracraneales, que varía entre el 0,2 por 100 y el 1,8 por 100 en las diferentes estadísticas. En nuestra experiencia (siete casos) representan cerca de un 2 por 100 de los tumores intracraneales. Los epidermoides intrarráquideos son aún más ra-

ros, contando nosotros con una sola observación.

El aspecto macroscópico de los epidermoides es sumamente característico, apareciendo como formaciones sólidas que a veces se adaptan más o menos en su configuración exterior a las estructuras vecinas, y superficie con frecuencia mamelonada, de un color blanco nacarado que recuerda el de las perlas. Por ello, fueron denominados por CRUVEILHIER tumores perlados, nombre que hizo fortuna pese a ser puramente descriptivo, y al que se adhirieron posteriormente, por encontrarle el más satisfactorio, autores de tanta personalidad como P. BAILEY<sup>1</sup> y J. PENNYBACKER<sup>13</sup>. El tumor está formado por una cápsula delgada con los caracteres dichos y un contenido también blanco, de poca densidad, en parte amorfo y en parte formando como estratos o escamas de un brillo también perlado. Hacia las porciones centrales del tumor, el contenido toma a veces un color amarillento de aspecto caeoso. La cápsula de estos tumores se suele adherir a las formaciones vasculares o nerviosas con las que entra en contacto, dato importante desde el punto de vista de su patología quirúrgica. Es frecuente encontrar en el interior del epidermido cristales de colesterolina, hecho descubierto por primera vez por CRUVEILHIER en estos tumores y recogido más tarde por JOHANNES MÜLLER para darles el nombre de colesteatomas. Este término ha sido reiteradamente criticado, entre otros motivos por existir otros tumores intra y extracraneales de diferente naturaleza, cuyo contenido en colesterolina es más constante, y porque en los epidermoides puede faltar o ser insignificante su cantidad.

La descripción histológica de estos tumores que en 1920 hizo P. BAILEY<sup>1</sup> se considera clásica. Este autor distingue cuatro capas concéntricas de fuera a dentro; son las siguientes: "stratum durum", "stratum granulosum" "stratum fibrosum" y "stratum cellulosum". El primero consiste en una capa de naturaleza conjuntiva, poco celular, de espesor variable, y que puede estar ausente. El segundo estrato está formado por células epiteliales, dispuestas en varias capas, de las cuales la más superficial equivale a la germinal de la epidermis. En las células profundas se pueden demostrar gránulos de queratohialina. Como en el epitelio malpighiano, es posible hacer visibles puentes intercelulares. El estrato fibroso constituye la zona de transición entre el anterior y el celuloso, y en él los elementos celulares aplastados se disponen en láminas onduladas. El último estrato lo forman las células en general anucleadas, sin vitalidad, equiparables a las de la capa de descamación epidérmica. Esta capa se continúa sin transición neta con el contenido que forma la masa principal del tumor, del cual forma su mayor parte junto al material amorfo producto de la desintegración final de la descamación. En el estrato celuloso es corriente que sólo

se puedan demostrar al microscopio los límites poliédricos de las células, dando una imagen que BAILEY comparó al de un corte de tejido vegetal.

El hecho de que el crecimiento de estos tumores no ofrezca características anárquicas, y que el desarrollo evolutivo de las células que lo constituyen no se aparte del que presenta normalmente el epitelio malpighiano, excepción hecha del carácter ectópico de las mismas, ha dado lugar a que diversos autores (LEPOIRE y PERTUSET<sup>6</sup>, etc.) hayan considerado a estas formaciones no como tumores, sino como quistes, denominándoles "quistes epidérmicos". La neoformación, llámesese quiste o tumor, crece lentamente al aumentar en forma gradual su contenido de restos epiteliales.

En el cráneo, la variedad subdural de epidermido es bastante más frecuente que la diploica. En una serie recogida por LEPOIRE y PERTUSET<sup>6</sup>, de varios autores, que consta de 341 casos, esta última localización se presentaba en un 20 por 100 aproximadamente.

Los epidermoides intracraneales subdurales exhiben una preferencia neta por determinadas localizaciones. Es notable su tendencia a situarse en las regiones basales del cráneo, en general cerca de la línea media. LICHTENSTEIN<sup>7</sup> atribuye este último hecho a que las estructuras próximas al plano sagital son las que con mayor facilidad pueden sufrir dislocaciones en el desarrollo embrionario. Los autores mencionados anteriormente, LEPOIRE y PERTUSET, avanzan la teoría de que las grandes arterias de la base cerebral podrían contribuir al desplazamiento ectópico de los tejidos epidérmicos al arrastrarlos al interior de la cavidad craneal durante su introducción en la misma en las primeras semanas de la vida embrionaria. No obstante, como veremos a continuación, existen epidermoides sin relación a la base o alejados de la línea media. La circunstancia de que estos tumores alcancen con frecuencia dimensiones extremas cuando llegan a la intervención o a la autopsia, por su lento crecimiento y consecuente buena tolerancia, y por otra parte su indudable tendencia a invadir, especialmente en la base, amplias zonas de la cavidad craneal, hacen que su localización topográfica exacta tropiece a menudo con dificultades. Ejemplos de ello son los epidermoides de los hemisferios cerebrales, clasificados con frecuencia por los autores según su localización en los diferentes lóbulos, pero incluidos en el grupo de los intraventriculares por su indudable relación con los ventrículos laterales en gran número de casos. Otro tanto ocurre con los epidermoides cerebelosos, que alcanza, por una parte, el ángulo pontocerebeloso, y por otra, el IV ventrículo.

Con todo ello, es posible deducir, coincidiendo en ello la mayor parte de los autores, tres localizaciones por las que los epidermoides tienen especial tendencia: el ángulo pontocerebeloso, la

región suprasellar y las cavidades ventriculares. La frecuencia respectiva de estas localizaciones en relación al conjunto de los epidermoides intradurales (cifras deducidas de una serie de 128 casos obtenidos de OLIVECRONA<sup>12</sup>, DANDY<sup>4</sup>, GRANT<sup>5</sup> y LEPOIRE y PERTUSET<sup>6</sup>) son de 27 por 100, 19,5 por 100 y 20 por 100. Representan, por lo tanto, estas tres variedades, aproximadamente el 70 por 100 de los epidermoides intracraneales. En nuestra patria, OBRADOR, CASTILLA DEL PINO y SÁNCHEZ JUAN<sup>9</sup> han publicado una observación de epidermidoide de ángulo pontocerebeloso, y OBRADOR y URQUIZA<sup>10</sup> y<sup>11</sup> han revisado el cuadro clínico de los epidermoides suprasellares, en dos trabajos, con motivo de tres observaciones personales. El 30 por 100 restante lo forman, con menor frecuencia, las variedades basilares, de la región pineal, de los hemisferios cerebrales y cerebelosos (sin relación con el ángulo pontocerebeloso o ventrículos) y más raramente los llamados paratrigeminales y los supracallosos.

Nosotros contamos con seis observaciones de epidermoides intracraneales subdurales. Sólo uno de ellos era supratentorial, situándose en región temporofrontal. Los cinco restantes estaban en relación con el ángulo pontocerebeloso, aunque en alguna ocasión la cara medial del tumor desplazara directamente la pared del IV ventrículo debido a su enorme tamaño.

El epidermidoide extradural o diploico puede localizarse en cualquier porción de la bóveda craneal, en el techo orbital o en el macizo petromastoideo. La variedad orbital parece ser la más frecuente. Todas las formas diploicas dan lugar a una imagen radiológica característica que permite hacer su diagnóstico, como luego veremos. En la órbita y en el peñasco causan síntomas clínicos locales que permiten dirigir intencionadamente el estudio radiográfico. De la localización en bóveda hablaremos al presentar nuestro único caso de epidermidoide diploico.

Los epidermoides intraespinales son aún más raros que los craneales. Estos son al parecer siempre intradurales, distinguiéndose la variedad intramedular (la más frecuente) y la extramedular. De estos últimos ha publicado un interesante artículo en España BARRAQUER BORDAS<sup>3</sup>. Nosotros contamos con un único caso, que estaba situado intramedularmente en el cono.

A continuación describiremos nuestras ocho observaciones:

Observación núm. 1.—R. Z. C., de cincuenta y tres años, casado. Fué visto por primera vez el 2-II-51 con la siguiente historia:

Desde hacía aproximadamente catorce años venía teniendo unas crisis dolorosas, de corta duración, localizadas al principio en pómulo izquierdo, y que más tarde se irradiaban hacia regiones superciliar y mentoniana del mismo lado. Las crisis habían aumentado gradualmente en frecuencia, presentándose últimamente varias veces al día. Al comienzo de la enfermedad los dolores aparecían en forma espontánea, pero en los últimos meses eran desencadenados con frecuencia por los movimientos de la cara como el comer, hablar, etc. El dolor se

corría a veces por el borde izquierdo de la lengua al irradiarse a región mentoniana y en ocasiones se acompañaba de una sensación de temblor en las zonas afectadas.

Antecedentes familiares y personales sin interés.

A la exploración neurológica había los siguientes datos positivos:

Ligera anisocoria con pupila izquierda más pequeña. Corneal izquierdo, ligeramente débil.

El coclear era normal a las pruebas de exploración corrientes.

Fondo de ojo, normal.

Intervención (13-II-51).—Bajo el diagnóstico de una neuralgia esencial del trigémino se hace una neurectomía del V par izquierdo por vía subtemporal.

La intervención es bien tolerada y el enfermo es dado de alta sin molestias con una anestesia de segunda rama del trigémino izquierdo y una hipotestesia de la primera rama.

Curso.—Unos dos meses más tarde habían reaparecido los dolores con análogas características que anteriormente, teniendo además una sensación constante de "cuerda tirante" en párpado inferior izquierdo.

En la exploración neurológica en su segunda admisión (21-III-52) había los siguientes datos positivos:

Pupila izquierda menor que la derecha.

Hipoestesia táctil y dolorosa en segunda rama del V par izquierdo. Corneales, conservados.

Dudosa paresia facial izquierda de tipo periférico. Reflejo gábelar, normal.

Ligera hipoacusia derecha. Weber a la derecha. No se hace exploración vestibular.

Fondo de ojo normal.

En una radiografía simple lateral de cráneo no se observan anormalidades.

Segunda intervención (26-III-52).—Con anestesia local, en decúbito prono, se hace una incisión media en región suboccipital. Se reseca la porción inferior de la escama occipital, apareciendo dura sin tensión aumentada. Abierta ésta y rechazada medialmente la amigdala cerebelosa izquierda, aparece contigua a la cara lateral del bulbo una formación blanco-nacarado con el aspecto típico de un epidermidoide. Se amplian la resección ósea y la incisión dural, extirmando arco posterior del atlas. Al desplazar medialmente hemisferio cerebeloso izquierdo se descubre ampliamente el tumor, que ocupa la región del ángulo pontocerebeloso. Se lleva a cabo una extirpación de la neoformación, dejando, sin embargo, trozos de cápsula.

Los pares craneales, desde el VII al XI, aparecían más o menos englobados en el tumor. Se sutura por planos. La intervención es bien tolerada.

Curso.—Inmediatamente después de la operación se observa una paresia periférica del VII par izquierdo y un trastorno de fonación y deglución por afectación evidente de los pares IX y X.

A las veinticuatro horas de intervenido presenta un cuadro neumónico, falleciendo a los cuatro días, sin que hayan aparecido síntomas cerebrales nuevos, con un cuadro pulmonar.

**Comentario.**—Este caso es un ejemplo típico de una neuralgia del trigémino, aparentemente esencial, causada por un epidermidoide de ángulo. La relativa frecuencia con que esta localización de los epidermoides comienza, o exhibe a lo largo de su historia, con una neuralgia del V par, ha sido señalada por numerosos autores (GONZÁLEZ REVILLA, MAHONEY, TÖNNIS, DANDY, etcétera). OLIVECRONA en 1949<sup>12</sup> publicó en detalle la historia de cuatro enfermos con epidermoides del ángulo, entre siete de esta localización, cuyo cuadro clínico estaba constituido exclusivamente por una neuralgia del trigémino con caracteres genuinos. Los únicos datos por los

que se podía sospechar la lesión eran la corta edad de los enfermos al comienzo de la neuralgia y su localización en la tercera rama. En nuestro enfermo, sin embargo, faltaban estos dos datos. En un solo enfermo del citado autor (número 4) había un único síntoma a la exploración neurológica, que consistía en una disminución del reflejo corneal homolateral. Esto se comprobó en nuestra observación ya en su primera admisión. LEPOIRE y PERTUSET<sup>6</sup>, en una reciente monografía, consideran dos formas clínicas producidas por los epidermoides del ángulo: las que simulan una neuralgia del trigémino y las que simulan un tumor de esta región. Las primeras, a su vez, son subdivididas por dichos autores en la "neuralgia aislada" y la "neuralgia acompañada". El presente caso es un ejemplo de la primera de estas dos variedades, mientras que el enfermo que describiremos a continuación representa a la segunda.

Observación núm. 2.—F. J. C., de veintiséis años, soldado. Visto el 13-V-55 con la siguiente historia:

El comienzo de los síntomas era impreciso, pues sus padres habían notado, cuando el enfermo tenía unos cuatro años de edad, que a veces al llorar torcía la boca a la derecha y se le ponía "el ojo izquierdo más pequeño". Al mismo tiempo le habían observado que tenía cierta dificultad para hablar. Las dos primeras anormalidades habían desaparecido unos años más tarde, pero no así el trastorno del lenguaje, que consideraban ser el mismo que el enfermo presentaba al ser visto por nosotros.

A los veintiún años de edad había empezado a tener unos dolores, en forma de crisis, localizados en la rama mandibular del trigémino izquierdo. Los dolores eran intensos, solían durar unos minutos y se presentaban espontáneamente. En ocasiones los dolores se prolongaban más tiempo, siendo entonces menos fuertes. Por la misma fecha empezaron a notar que se atragantaba con frecuencia al beber, expulsando a veces los líquidos por la nariz.

Los dolores, el trastorno del lenguaje y las dificultades en la deglución habían aumentado lentamente hasta la fecha.

Nada de interés en los antecedentes familiares y personales.

En la exploración neurológica había los siguientes datos:

Lenguaje ligeramente disártico. Voz de tono nasal.

Fondo de ojo normal.

Nistagmus horizontal en ambas miradas laterales, más amplio hacia la izquierda y con componente rotatorio en la mirada superior.

V par normal.

Paresia de recto externo izquierdo.

Reflejo glabellar disminuido en lado izquierdo.

No se demuestra hipacusia en las pruebas clínicas corrientes. La estimulación vestibular con agua fría muestra una hipoexcitabilidad izquierda.

Desvía ligeramente la úvula a la derecha al movilizarla y la mitad izquierda del velo queda algo retrasada en relación a la derecha.

Los músculos esternocleido-mastoideo y trapecio superior izquierdos están ligeramente disminuidos de volumen a la palpación.

Reflejos profundos algo vivos en miembro superior derecho y en ambos miembros inferiores. Tendencia al clonus rotuliano y aquileo en pierna derecha. Plantares en flexión dorsal, más evidente en lado derecho. Abdominales abolidos.

Hay ligera incorrección bilateral en la prueba dedo-nariz. Adiadococinesia izquierda.

Hipotonía en miembro superior izquierdo.

Prueba de Romberg, sensibilizada positiva, con mayor tendencia a la caída a la izquierda. Marcha normal.

Punción lumbar: Presión inicial en decúbito lateral de 140 mm. de agua.

Ánalisis de líquido cefalorraquídeo (doctor ALÉS):

Células, 9/3 (linfocitos).

Pandy, +++.

Ross Jones, ++.

Nonne Apelt, ++.

Weichbrodt, +.

Proteínas totales, 30 mg. por 100.

Wassermann, negativo.

Radiografía lateral de cráneo normal.—En la proyección de Towne hay una asimetría de peñascos con un descenso en tercio medio de borde superior en lado izquierdo.

Intervención (26-V-55).—Con anestesia general, en posición sentado, se hace una craniectomía suboccipital izquierda. Abierta la dura, y desplazado medialmente el hemisferio cerebeloso izquierdo, aparece en la región del ángulo pontocerebeloso una neoformación blanca con los caracteres típicos de un tumor perlado. Este aparece en una posición más medial de la que suelen tener los neurinomas, rodeando externamente al tumor los pares VII y VIII, que aparecen distendidos. Abierta la cápsula del tumor se hace un vaciamiento del mismo y se extrae subtotalmente la cápsula. La neoformación tenía un gran volumen, produciendo una indentación en cara anterolateral izquierda de puente y alcanzando por su parte anterior la cara inferior de pedúnculos cerebrales y la fosa media y por su extremo posterior la región anterior del bulbo. Una vez extirpado, quedan descubiertos el tronco basilar y los pares craneales izquierdos desde el III al XI. El V par, envuelto por el tumor, estaba desplazado hacia adelante y arriba. El VII par queda interrumpido.

Se sutura por planos. La intervención es bien tolerada.

Diagnóstico histológico del tumor (doctor MORALES PLEGUEZUELO): Colesteatoma.

Curso.—Tiene una parálisis facial periférica izquierda y una sordera de percepción en este lado. Diez días más tarde se hace una anastomosis espinofacial. Es dado de alta sin más complicaciones.

Es visto de nuevo año y medio después de la intervención. Se encuentra bien. No ha vuelto a tener dolores faciales. La parálisis facial izquierda está satisfactoriamente disimulada por la anastomosis espinofacial. A la exploración neurológica no hay otras anormalidades que la sordera de percepción izquierda.

Comentario.—A diferencia del caso precedente, en este enfermo había un cuadro neurológico que apuntaba al ángulo pontocerebeloso. La sintomatología no era, sin embargo, la que suele corresponder a un neurinoma del VIII par, por lo que el diagnóstico se orientó hacia un tumor atípico de esta región, posiblemente un epidermidoide. Es de notar la total ausencia de síntomas de hipertensión intracranal, máxime teniendo en cuenta el curso largo de la historia. El aumento de proteínas del líquido cefalorraquídeo fué un dato en favor de un proceso expansivo, aunque la cifra no correspondía por otra parte a la más elevada que suele encontrarse en el caso de los neurinomas. El aumento de proteínas en el líquido cefalorraquídeo no es, sin embargo, un hallazgo frecuente en los epidermoides (TYTUS y PENNYBACKER<sup>13</sup>).

El diagnóstico diferencial en este enfermo con una neuralgia esencial del trigémino era sumamente fácil con sólo considerar los síntomas neurológicos acompañantes.

El resultado quirúrgico del enfermo ha resul-

tado excelente, como era de esperar, pese a la afectación de los pares VII y VIII, que quedaron lesionados en el acto operatorio. No se consideró oportuno hacer una sección parcial del V par, como han aconsejado algunos autores como OLIVECRONA<sup>12</sup>, como medida de seguridad para el alivio de la neuralgia. El curso postoperatorio hasta hoy ha demostrado que ello no es necesario.

Observación núm. 3. E. G. S., de diecisésis años, soldado. Vista el 28-IX-56 con la siguiente historia:

Hay que hacer notar que esta enferma, aun cuando se presentaba con un estado de conciencia normal, no colaboraba adecuadamente al describir sus síntomas, mostrándose negativista al referirlos. Los datos recogidos, no obstante, fueron: Un mes antes, aproximadamente, había comenzado a tener vómitos; al principio, diarios, pero que más tarde se habían ido aislando. Unas dos semanas después había comenzado a tener cefaleas poco intensas, desviación del ojo derecho hacia adentro, con diplopia; trastornos en la marcha, que se había hecho inestable, y dificultad en el manejo de miembros del lado derecho. Todos estos síntomas habían aumentado hasta el momento de su observación. A veces había tenido dificultades en la deglución en el curso de su enfermedad.

Antecedentes familiares sin interés, excepto una posible cardiopatía congénita en un hermano.

Antecedentes personales.—Sus padres referían que "desde pequeña" oía menos por oído derecho, habiéndolo observado al parecer después de pasar una tos ferina en la que hubo dolores en dicho oído.

En la exploración neurológica se encontraron los siguientes datos:

Tendencia a la flexión lateral derecha de la cabeza. Estasis papilar bilateral.

Estrabismo convergente por paresia bilateral de rectos externos, más intensa en lado derecho.

Nistagmus de oscilaciones pequeñas en ambas miradas laterales, más fáciles de obtener hacia lado izquierdo.

Dudosa hipoestesia táctil en mitad derecha de la cara.

Ligerísima paresia facial de tipo periférico en lado derecho. Reflejo glabellar derecho algo débil.

Acentuada sordera de percepción en lado derecho. No se hacen pruebas de estimulación vestibular.

Muy ligera debilidad motora en miembros derechos.

Reflejos profundos, débiles en general, pero hay ligera asimetría por una mayor actividad en miembros derechos. Reflejo plantar derecho en flexión dorsal. En lado izquierdo, respuesta inconstante.

Hipotonía generalizada, algo más acentuada en miembros derechos.

Pruebas cerebelosas incorrectas en miembros derechos.

Inestabilidad en las pruebas de equilibrio con caída hacia la derecha.

En la radiografía simple lateral de cráneo no se observaron anormalidades.

Intervención (29-X-56).—Previa ventriculografía que demostró la existencia de un hidrocefalia simétrica con oclusión del acueducto y desviación de su primera porción hacia la izquierda, se practica una craniectomía de fosa posterior bajo anestesia general, en posición sentada. Se extirpa un gran tumor con el aspecto típico de un colestearoma, situado en ángulo pontocerebeloso derecho. Los pares craneales VII y VIII aparecían desplazados hacia afuera y abajo por el tumor, que estaba situado en posición medial a ellos. El V par se encontraba en la porción superior del tumor, estando también rechazado por éste. Después de la resección, queda una honda huella en tronco cerebral y cara anteroinferior del hemisferio cerebeloso derecho. Quedan pequeños trozos de la cápsula tumoral, que por aparecer fuertemente adheridos no se insistió en su extracción. La neofor-

mación era de gran volumen. La intervención es bien tolerada.

Diagnóstico histológico (doctor MORALES PLEGUEZUELO): Colesteatoma típico.

Curso.—Sin incidentes, excepto que hay una opalinidad de líquido cefalorraquídeo que persiste durante una semana después de la intervención. Desde el primer momento se observa una parálisis facial periférica derecha que conserva hasta que es dada de alta, a los trece días de operada. En esta fecha, el resto del cuadro neurológico ha remitido bastante, habiendo desaparecido los síntomas de hipertensión intracranal.

La última vez que tuvimos noticias de la enferma fué a los tres meses de ser dada de alta, encontrándose en buen estado, aun cuando persistía la parálisis facial.

Comentario.—Esta enferma presentaba un síndrome evidente de ángulo pontocerebeloso, aunque en la historia no se señalaba con exactitud la fecha de comienzo de la afectación del VIII par, que parecía relacionarse con un proceso infeccioso infantil. El cuadro, en conjunto, simulaba al de un neurinoma de acústico.

No se hicieron, sin embargo, radiografías especiales para poros acústicos, cuya normalidad podía haber sido de valor en contra de un neurinoma.

La pleocitosis que presentó la enferma después de intervenida debe considerarse sin duda como una meningitis aséptica, no rara en este tipo de tumores, como veremos en el siguiente caso.

Observación núm. 4. M. B. A., de treinta años, soldado. Llegó a nosotros el 29-IX-52 con la historia siguiente:

En el año 1947 había sido internado con el diagnóstico de un brote esquizofrénico. Según referencias, había tenido una gran depresión y varios intentos de suicidio. Por entonces había comenzado a aquejar cefaleas intensas. Fué tratado con electroshock e insulina. A partir de entonces quedaron unas cefaleas frontales a temporadas. Unos tres años antes de su ingreso había comenzado a notar dificultad en el manejo de miembros derechos y en la pronunciación de las palabras. Desde la misma fecha había ido perdiendo visión, teniendo a veces diplopia. Durante unos dos años había observado disminución de audición por oído izquierdo y desde hacia año y medio aquejaba trastornos en la micción y defecación.

Refería que tenía dificultades en la masticación y acusaba un apetito exagerado.

En los antecedentes familiares había el dato de una enfermedad mental en un hermano.

El enfermo había sido tratado con neumotórax en los años 1942 y 1944.

En la exploración neurológica había los hallazgos siguientes:

Nistagmus horizontal en la mirada extrema izquierda y derecha. Hay componente rotatorio.

No está reseñado el estado del fondo ocular.

Ligera limitación a la elevación de globo ocular derecho.

Discreta disminución del reflejo corneal derecho.

Reflejo glabellar derecho algo débil.

La exploración del VIII par dió la información siguiente (doctor ASÍN GAVÍN):

Acumetría: Ligerísimo síndrome de percepción bilateral, más acusado en lado izquierdo.

Reacciones laberínticas: Hipoexcitabilidad bilateral, más acusada en lado izquierdo.

Reflejos profundos, más vivos en brazo izquierdo que en derecho. En miembros inferiores, el patellar derecho es más vivo. Hoffmann y Tromner, bilaterales. Plantares, normales.

Pruebas cerebelosas, incorrectas en lado derecho. Marcha inestable con desviación hacia la derecha.

La radiografía simple lateral de cráneo no ofrecía anormalidades.

E. E. G. (doctor LARRAMENDI): Registro normal.

Intervención (24-IX-52). — Previa ventriculografía, que demuestra una hidrocefalia simétrica con interrupción del acueducto en su comienzo, se hace una craniectomía de fosa posterior en decúbito prono, bajo anestesia general. Despues de abrir dura y encontrar una resistencia a la punción del hemisferio cerebeloso derecho a un centímetro aproximadamente de profundidad, se hace una incisión sobre dicho hemisferio y se descubre un gran tumor blanco nacarado con los caracteres de un colesteatoma. Despues de extirpar la neoformación, quedan visibles hacia afuera los pares correspondientes al ángulo pontocerebeloso, y hacia la línea media la cavidad del IV ventrículo. La intervención se lleva bien.

Curso.—Este es accidentado. En primer lugar, hay una afectación del grupo inferior de pares craneales, como se desprende de las notas postoperatorias que señalan un trastorno de fonación y deglución que van cediendo lentamente. Por otra parte, fué preciso hacer una tarsoartrosis de ojo derecho por una queratitis. Por último, hubo un cuadro febril, que comenzó unos diez días despues de la operación, acompañándose de una reacción meníngea con pleocitosis, sin cultivo de gérmenes, que dura algo más de un mes.

El enfermo es dado de alta unos tres meses más tarde.

Comentario.—La sintomatología de este enfermo hacía pensar en un proceso de fosa posterior, como fué demostrado por la ventriculografía. Los síntomas de ángulo pontocerebeloso eran muy discretos y hasta cierto punto equivocados (VIII par), a pesar de que el tumor invadía esta región primaria o secundariamente.

El enfermo presentó en el curso postoperatorio una meningitis aséptica, hecho señalado como frecuente en este tipo de tumores por numerosos autores desde que BAILEY<sup>1</sup> lo describió en 1920. De ellas parece ser responsable la acción irritante de ciertas sustancias contenidas en el tumor y que son liberadas por el acto quirúrgico o incluso por la ruptura espontánea de la neoformación (BAUDITZ, etc.). Según investigaciones experimentales, son la colesterina (BENDER) o los ácidos grasos (VERBIEST) los causantes de tales cuadros meníngeos. Es posible, sin embargo, que en ciertos casos haya verdaderas meningitis sépticas en el curso postoperatorio de los enfermos intervenidos de epidermoides, habiéndose cultivado gérmenes en estos tumores (PENNYBACKER<sup>13</sup>). En nuestra patria, BARCIA GOYANES<sup>2</sup> ha señalado la presencia de estas meningitis asépticas.

Observación núm. 5. L. B. N., de cuarenta y siete años, casado. Llegó a nosotros el 8-II-57 con la historia siguiente:

Hacia unos dieciocho años había empezado a notar ligera inestabilidad al tomar determinadas posiciones. Unos dos años más tarde notó que tenía atrofia el lado derecho de la cara (atrofia de músculos masetero y temporal derechos). Los trastornos de equilibrio y de las piernas habían aumentado muy lentamente y unos diez años antes de ser observado por nosotros se le habían presentado, además, falta de habilidad en mano derecha, borrosidad de visión y diplopia pasajera. También por entonces había empezado a tener unos accesos de dolor en región superficial derecha que duraban una

hora aproximadamente. Desde hacia unos ocho años había notado trastornos en el lenguaje y desde hacia cuatro torpeza mental. Toda la sintomatología había cursado muy lentamente a lo largo de los años. Nunca había tenido cefaleas ni vómitos.

En los antecedentes personales y familiares no había datos de interés.

La exploración neurológica reveló los signos siguientes:

Lenguaje lento y disártico.

Fondo de ojo normal.

Disminución discreta de agudeza visual en ambos ojos.

Ligera disminución de la motilidad ocular conjugada hacia la derecha. Diplopia en las miradas extrema derecha y superior.

Nistagmus horizontal amplio en la mirada hacia la derecha y de oscilaciones pequeñas a la izquierda. En la mirada superior hay nistagmus oblicuo.

Hipoestesia e hipoalgesia en las tres ramas del trigémino derecho. Corneal derecho abolido. Atrofia total de los músculos masetero y temporal derechos.

Reflejo glabellar débil en lado derecho.

Hay discreta hipoacusia bilateral, más acusada en lado izquierdo. Weber no lateralizado. A la estimulación calórica de laberintos hay inexcitabilidad en lado derecho e hipoxcitabilidad en izquierdo.

Hipotonía en miembros derechos.

Reflejos profundos débiles en miembros superiores. Patear derecho de tipo pendular. Plantares en flexión dorsal.

Pruebas cerebelosas muy incorrectas en miembros derechos y discretamente imperfectas en los izquierdos.

Gran inestabilidad en las pruebas de equilibrio y en la marcha.

En la radiografía simple lateral de cráneo no se observa nada anormal.

La manometría, hecha por punción lumbar en decúbito lateral, da una presión inicial de 150 mm. de agua. El análisis de líquido cefalorraquídeo es normal.

El 8-II-57 se hace una encefalografía fraccionada por punción lumbar. En la proyección lateral aparece la imagen de una neoformación que ocupa la mayor parte del IV ventrículo, visualizándose únicamente una pequeña porción de éste, en forma triangular, desplazada hacia arriba. En la placa postero-anterior se ve al IV ventrículo desplazado a la izquierda, convertido en una hendidura y formando una curva de concavidad derecha que parece rodear a una neoformación que le desplaza de derecha a izquierda. La cisterna lateral derecha está desplazada hacia afuera (fig. 1). Se diagnostica un probable colesteatoma que ocupa el IV ventrículo y se extiende a ángulo pontocerebeloso derecho.

Intervención (15-II-57). — Con anestesia general, en posición sentado, se hace una craniectomía de fosa posterior. Abierta la dura, aparece una neoformación de color blanco que asoma entre las amígdalas cerebelosas, ocupando el IV ventrículo. Separando hacia afuera las amígdalas se expone mejor el tumor. Se incide una delgada capa blanquecina que le cubre y aparece la cápsula típica de un tumor perlado. El volumen de la neoplasia es enorme y a lo largo de su extirpación va apareciendo un gran lecho, labrado en el interior del hemisferio cerebeloso derecho, excediendo ligeramente la línea media. Hacia este lado queda el IV ventrículo convertido en una hendidura, desplazado a la izquierda y separado de la masa tumoral por la citada capa de tejido blanquecino que se comunica sin transición con el ependímo. El tumor no está, por lo tanto, en el interior de la luz ventricular. Hacia afuera, el epidermioide se extiende hasta ángulo pontocerebeloso, estando limitado por la aracnoides engrosada, a través de la cual se ven los pares craneales correspondientes. El tronco cerebral aparece fuertemente deformado por el paso de la neoformación desde el IV ventrículo al ángulo pontocerebeloso. Quedan algunas porciones de cápsula adheridas al lecho tumoral.

Diagnóstico histopatológico (doctor MORALES PLEGUEZUELO): Epidermoide.

Curso. — Despierta lentamente, observándose unas ocho horas después una paraplejia flácida de miembros inferiores. Se diagnostica una posible embolia gaseosa múltiple por la posición operatoria. Fallece al cabo de ocho días, después de un curso accidentado.

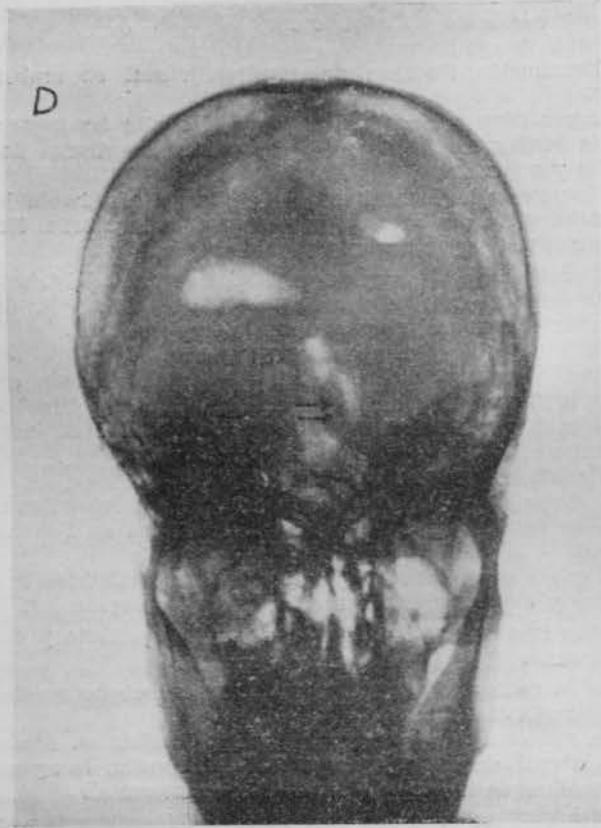


Fig. 1.—Proyección posteroanterior de la encefalografía en el caso número 5. Las flechas indican el desplazamiento del IV ventrículo hacia la izquierda y de la cisterna lateral hacia afuera.

Autopsia: No hay hematoma epidural. Se extrae el encéfalo en una pieza. Hay una hemorragia subpial que ocupa aproximadamente los dos tercios anteriores de la convexidad de los hemisferios cerebrales. La lesión se hace más acusada al acercarse al seno longitudinal superior. Se observan numerosas burbujas de aire en el interior de las venas que afluían al seno longitudinal superior en la zona hemorrágica aludida. Las burbujas de aire interrumpen la columna sanguínea en dichos vasos.

Observando el encéfalo por su cara basal se ve la mitad derecha de la protuberancia deformada y reducida de volumen por el tumor. En la cara anterolateral derecha de la protuberancia la superficie de esta formación se hunde en forma de embudo para comunicar a través de un túnel con la cavidad principal del lecho tumoral en el interior del hemisferio cerebeloso derecho hasta la región del IV ventrículo (fig. 2). El túnel está labrado en el que debía ser pedúnculo cerebeloso medio. La salida del trigémino queda así considerablemente desplazada hacia afuera, lateral a la vertiente externa del embudo. Inferiormente queda un pequeño trozo de cápsula tumoral que se insinúa por detrás de los pares VII y VIII, que están ligeramente desplazados. Este parece ser el polo inferior de la neoformación, cruzado también por delante por la arteria cerebelosa postero-inferior. Hacia arriba, el fondo de saco formado por la aracnoides engrosada que representa el límite superior del tumor, está a nivel del surco pedúnculo-protuberancial. El VI par, algo desplazado hacia la línea media,

forma el límite medial del tumor en la cara anterior de la protuberancia.

En los cortes frontales de los hemisferios cerebrales se observa una marcada dilatación de ventrículos laterales y de tercer ventrículo.

La mitad medial de los hemisferios cerebrales ofrece el mismo aspecto hemorrágico que la convexidad.

*Comentario.* — El enfermo presentaba una historia de sumo interés por la aparición lenta y progresiva de una serie de síntomas de fosa posterior, con una evolución extraordinariamente larga, que contrastaba con la ausencia total de signos de hipertensión intracraneal. Ello hizo sospechar clínicamente que podía tratarse de un epidermoide. Esta presunción se vió fortalecida al aparecer en la encefalografía una imagen que se podía superponer exactamente a otra publicada por TYTUS y PENNYBACKER en su trabajo sobre estos tumores (caso núm. 5 de la variedad cerebelosa de estos autores<sup>13</sup>). En el enfermo de TYTUS y PENNYBACKER también tenía un síndrome de ángulo, según la descripción breve que hacen en su artículo, pero el tumor "ocupaba el cuarto ventrículo y se extendía a través del forámen de Luschka". En nuestro enfermo, sin embargo, pasaba, como se ha dicho, por el espesor mismo del pedúnculo cerebeloso medio, a través de un túnel artificial. Esto no lo hemos visto descrito anteriormente.



Fig. 2.—Tronco cerebral y cerebelo del enfermo número 5 vistos por su cara anteroinferior. Se observa el túnel labrado en el pedúnculo cerebeloso medio por el tumor a su paso desde la región del IV ventrículo hasta el ángulo pontocerebeloso. La flecha indica el nacimiento del V par, muy desplazado hacia afuera (imagen fotográfica invertida de la pieza).

La embolia gaseosa es una complicación conocida en las intervenciones de fosa posterior, hechas con el enfermo sentado, por la entrada de aire en el sistema venoso, con presión negativa en la inspiración, abierto accidentalmente durante las mismas. En nuestra experiencia éste ha sido el único caso en que hemos comprobado tal accidente, siendo indudablemente la causa de la muerte.

Observación núm. 6. A. C., de treinta y tres años, casado. Llegó a nosotros el 8-VI-52 con la historia siguiente:

La enfermedad había comenzado unos once años antes con una crisis en la que perdió el conocimiento durante unas dos horas, precedida por una sensación de hormigueo en ambas manos y desviación de la boca hacia la derecha. Segundo contaba no había habido convulsiones ni otras manifestaciones. El enfermo había tenido un estado de agitación durante las tres horas que siguieron al ataque. Desde entonces había aquejado ocasionalmente parestesias en manos, pies y lengua. Un año más tarde había tenido otro ataque en el que había habido sacudidas en miembros y había gritado. Sin otros trastornos, habían transcurrido unos ocho años, época en la que tuvo otra crisis con análogos caracteres a la primera. Por la misma fecha había sufrido una caída desde un andamio, quedando alrededor de un cuarto de hora sin conocimiento, y teniendo relajación de esfínteres. Unos meses más tarde (dos años aproximadamente de ser visto por nosotros) había comenzado a tener cefaleas intensas, al principio localizadas en la nuca y después en la frente, que persistían hasta su ingreso. Durante los cuatro últimos meses había venido teniendo un trastorno intermitente de la marcha en el que tenía la sensación de que se le "trababan las piernas", arrastrando los pies al andar. Esto duraba varios días, repitiéndose aproximadamente cada mes. Al mismo tiempo había notado que no manejaba el brazo izquierdo con la soltura de antes. Durante el último mes había tenido repetidas crisis de mal olor, "como si le subiera algo podrido a la boca". Finalmente, en los últimos quince días había tenido numerosas crisis en las que se presentaban angustia, sudoración, mareo y palidez. A lo largo del último mes había presentado dos vómitos.

No había datos de interés en los antecedentes.

En la exploración neurológica había los siguientes hallazgos:

Ligera disminución de fuerzas en miembro superior izquierdo.

Oppenheim en lado izquierdo.

Hemihipoestesia para todas las sensibilidades en mitad izquierda del cuerpo.

Fondo de ojo normal.

La radiografía lateral de cráneo no demuestra anomalías.

El 9-VI-52 se practica una encefalografía por punción lumbar. En las placas aparece un desplazamiento hacia la izquierda del ventrículo lateral izquierdo y tercer ventrículo y una zona circular de unos 4 cm. de diámetro en la que el aire se acumula en forma areolar. Este área se proyecta en región frontal posterior de lado de lado derecho y parece estar en relación con el espacio subaracnoideo de la convexidad.

El ventrículo lateral derecho no se visualiza.

Una ventriculografía realizada dos días más tarde da unas imágenes similares, aunque el aire acumulado en el área descrita tiende a circunscribir más la lesión, dejando más vacía su porción central (fig. 3).

Intervención (11-VI-52).—Con anestesia general se hace una craniectomía frontotemporal derecha y se extirpa un gran tumor con los caracteres típicos de un epidermoide, que ocupa gran parte de lóbulo frontal y porción anterior del lóbulo temporal. La neoplasia afloraba a la superficie, por una parte, estando en contacto con el espacio subaracnoideo, y por otra, profundizaba hasta región quiasmática. No quedó abierto el sistema ventricular. La cápsula tumoral se extirpó en su totalidad aparentemente. La intervención es bien tolerada.

Diagnóstico histológico (doctor MORALES PLEGUEZUELO): Coesteatoma.

Curso.—Es dado de alta con una regresión de la sintomatología neurológica. No se ha vuelto a tener noticias del enfermo.

Comentario.—En este ejemplo de epidermoide intracraneal se pueden observar tres puntos característicos de esta localización. El primero es la presencia de crisis epilépticas en la historia. Según TYTUS y PENNYBACKER<sup>13</sup>, de 138 ca-

sos de epidermoides cerebrales recogidos en la literatura, un 41 por 100 habían tenido ataques epilépticos, resultando así una cifra superior que la mayor parte de las demás neoplasias supratentoriales. Otro dato importante es la ausencia de estasis papilar a pesar de existir una larga historia que correspondía a un tumor de gran volumen. Ello demuestra la buena tolerancia que tienen en general los tumores perlados, tanto en las localizaciones intratentoriales, como hemos visto en los casos precedentes, como en las supratentoriales. Segundo los autores últi-



Fig. 3.—Proyección lateral izquierda de la ventriculografía en el caso número 6. Imagen areolar típica de un coesteatoma de hemisferio cerebral por acúmulo de aire alrededor del tumor.

mente citados, sólo el 50 por 100 de 212 epidermoides intracraneales de la literatura tenían estasis papilar. Por último, las radiografías con contraste aéreo tienen un máximo interés en este tipo de epidermoides de los hemisferios cerebrales. Debido a la relación de los mismos con las cavidades ventriculares o con los espacios subaracnoideos, el aire penetra entre la superficie irregular del tumor y su lecho, dando lugar a una imagen sumamente típica, señalada por primera vez por KRIEG y reconocida posteriormente por numerosos autores como patognomónica (DYKE y DAVIDOFF, WEIMBERGER, etcétera). LINDGREN<sup>8</sup>, en efecto, ha dicho que el coesteatoma epidermoide es la única lesión expansiva que da lugar a una imagen neumoencefalográfica típica.

Observación núm. 7. J. M. M., de cincuenta y tres años; fué enviado por el Servicio de Cirugía General del Hospital Central de la Cruz Roja (jefe, profesor V. M. NOGUERAS) el 16-IV-57.

El enfermo contaba que desde hacía unos ocho años había tenido unos ataques con pérdida de conocimiento inicial y convulsiones generalizadas. Las crisis se habían presentado unas cinco o seis veces durante los primeros ocho meses, disminuyendo después de frecuencia al tomar medicación anticonvulsivante. En los últimos cuatro años había tenido además otros ataques más pequeños en los que sólo notaba nublamiento de la vista y sensación de mareo. Unos trece días antes de ser visto por nosotros había sufrido un traumatismo craneal en uno

de los ataques. Esta había sido la razón de ser ingresado en el hospital, donde al ser hechas unas radiografías de cráneo fué descubierta, de manera casual, una extensa lesión ósea en región occipital izquierda.

El único dato de interés en los antecedentes era la existencia de un traumatismo craneal, con unas dos horas de pérdida de conocimiento, diez años antes.

La exploración neurológica era totalmente negativa.

Las radiografías simples de cráneo demuestran una amplia lesión ósea que ocupa la región occipital izquierda, rebasando ligeramente la línea media a nivel de la protuberancia occipital externa. Se trata de una imagen de erosión ósea irregularmente circular, con tendencia a ser poligonal, y festoneada en algunos puntos. Hay un ligero refuerzo radiográfico en su contorno. En conjunto, la imagen recuerda a la de una antigua craniotomía. Nos parece típica de un colestearoma diploico (figura 4).

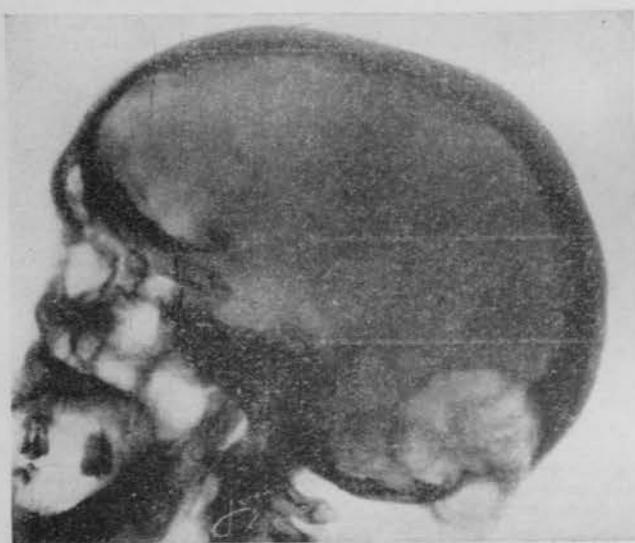


Fig. 4.—Imagen característica de un epidermoide diploico en región occipital derecha. Caso número 7.

**Intervención (25-IV-57).**— Con anestesia general se practica una incisión en hendidura, con base inferior, que rodea a la zona de erosión ósea. Separado el plano cutáneo-muscular aparece un tumor con los caracteres típicos de un epidermoide que ha perforado la escama occipital en una pequeña zona. Se reseca con gubia, a partir de este punto, la tabla externa del hueso que cubre a la neoformación, y se extirpa ésta a trozos. El tumor es de considerable tamaño, habiendo destruido totalmente la tabla interna del hueso, comprimiendo el lóbulo occipital y el hemisferio cerebeloso izquierdos. La dura está adelgazada, pero no ha sido perforada por el tumor, que ha quedado enteramente en situación extradural, empujando a aquél hacia el interior de la cavidad craneal con el seno lateral del mismo lado y la prensa de Herofilo. Quedan algunos trozos de la cápsula adheridos a dichos senos durales. Se coloca una plástica de tantalio para cubrir el defecto óseo y se sutura por planos. La intervención es bien tolerada.

**Diagnóstico histológico (doctor MORALES PLEGUEZUELO):** Colesteatoma epidermoide.

**Curso.**—Es dado de alta sin síntomas.

**Comentario.**— Este enfermo constituye un buen ejemplo de epidermoide diploico de la bóveda, variedad muy rara si se tiene en cuenta que esta localización es poco frecuente dentro del grupo diploico, que a su vez sólo forma 1/5 aproximadamente de todos los epidermoides craneales. Se observa en este caso la tendencia que tienen estas localizaciones a romper las ta-

blas interna y externa del hueso, especialmente la primera, que siempre queda destruida en mayor extensión. De esta forma no es raro que se manifiesten por un abultamiento subcutáneo o por síntomas cerebrales poco llamativos causados por la compresión lenta y bien tolerada del encéfalo. La dura suele ser respetada, aunque a veces pueden perforarla e invadir el espacio subdural. Cuando por los síntomas dichos o de forma casual, como en nuestro enfermo, se hace una radiografía simple de cráneo, aparece la imagen descrita, que se considera patognomónica de este tipo de tumores. La zona de erosión ósea no siempre es homogénea, apareciendo a veces en forma multilacunar y pudiéndose observar en algunos casos trozos de hueso desprendidos en el seno del tumor. El refuerzo que se suele ver en el contorno de la lesión parece deberse a que las tablas interna y externa del hueso se vuelven hacia adentro y afuera, respectivamente, en los márgenes del tumor.

**Observación núm. 8.** A. G. S., de dos años de edad; fué visto por primera vez el 18-III-53.

Sus padres le traían por haberle notado, desde su nacimiento, un bulto en región lumbosacra que había crecido lentamente.

No había datos interesantes en los antecedentes.

A la exploración hay un meningocele, del tamaño de una castaña, que se implanta sesilmente en región lumbosacra.

**Intervención (24-III-53).**— Con anestesia general se hace la extirpación del saco del meningocele, cuyo cuello emerge a nivel de la V vértebra lumbar. A nivel de la I vértebra sacra, donde también hay raquisquisis, se extirpa un pequeño lipoma en el que hay incluidas algunas raíces. Estas se respetan. En el interior del meningocele no había elementos nerviosos. La lesión se repara en la forma acostumbrada. La intervención es bien tolerada.

**Curso.**—Normal, siendo dado de alta sin síntomas.

Dos meses más tarde fué ingresado de nuevo a causa de una supuración crónica en la cicatriz operatoria. Se hizo una limpieza superficial y se consiguió el cierre de la herida.

A los diecinueve meses de la intervención volvió a supurar ligeramente, cerrándose la cicatriz al extirpar un punto superficial.

El niño es nuevamente ingresado el 20-VI-55. Sus padres referían que unos veinte días antes había tenido dolores en región sacra y en pierna izquierda. Días más tarde se le había presentado una retención urinaria que había persistido hasta aquel momento. Un día después de aparecer la retención habían observado una parálisis total de la pierna izquierda y una gran debilidad en la derecha. Al mismo tiempo había tenido fiebre y rigidez de nuca y se le había formado un pequeño bulto sobre la antigua cicatriz operatoria. Este se había abierto al día siguiente, expulsando un poco de pus. Fué tratado con penicilina y estreptomicina, cediendo la fiebre y desapareciendo la rigidez de nuca. Persistían la paraplejia en la forma descrita y la retención vesical.

La exploración neurológica reveló los siguientes datos:

Muy discreta rigidez de nuca.

Espasticidad de musculatura paraespinal desde región dorsal inferior a región lumbar. Dolor a la presión de apófisis espinosas de región lumbar.

Zona fistulizada con discreta supuración hacia la mitad de la antigua cicatriz lumbosacra.

Globo vesical.

Reflejos abdominales abolidos.

Parálisis total flácida de miembro inferior izquierdo. Marcada paresia flácida del derecho.

Reflejos profundos abolidos en miembros inferiores. No hay respuesta a los reflejos plantares.

No acusa dolor al pinchazo en pierna derecha desde un nivel superior situado a un par de traveses de dedo por debajo de la rodilla. En lo que la exploración del niño permite, parece apreciarse una hipoalgesia de igual distribución en pierna derecha.

Intervención (21-VI-55). — Con anestesia general se hace una incisión en línea media que rebasa superiormente los límites de la anterior. Se extirpa un trayecto fistuloso que nace en la piel y llega en profundidad hasta la proximidad del plano óseo vertebral. En este trayecto se aspira una pequeña cantidad de pus. Al llevar a cabo esta extirpación, se abre la dura en un punto próximo al muñón resultante de la primera extirpación del meningocele y se lesionan un par de raíces que parecen pertenecer al lado izquierdo. Se resecan las apófisis espinosas y láminas desde la V lumbar a la I lumbar. La dura no late en toda la extensión expuesta. Se abre dura, apareciendo una formación fusiforme debajo de la aracnoides engrosada. El aspecto es el de una dilatación de la porción final de la médula por una neoplasia intramedular. El engrosamiento descrito está aproximadamente frente a la II, III y IV vértebras lumbares. Las raíces de la cola de caballo siguen lateralmente el engrosamiento. Se hace una incisión longitudinal en la cara posterior de la médula, sobre su ensanchamiento, y a pocos milímetros de profundidad aparece una formación blanca con el aspecto típico de un tumor perlado. Tiene una forma fusiforme y se sitúa intramedularmente en su totalidad. Se vacía el contenido de la neoformación y se extirpa parcialmente su cápsula, fuertemente adherida al tejido medular. Se cierra por planos después de instilar antibióticos.

Diagnóstico histológico (doctor MORALES PLEGUEZUELO): Colesteatoma.

Curso. — El niño se va recuperando desde el momento de la intervención hasta quedar al cabo de varios meses únicamente una parálisis de la dorsiflexión del pie izquierdo con ligera debilidad en los movimientos de los dedos del pie derecho. Hay una vejiga neurógena de tipo "auténtico".

Comentario. — Esta última observación ofrece el interés de presentar una anomalía congénita en conjunción con un epidermoide adyacente. Ello ha sido señalado por diversos autores (SACHS y HORRAX, PENNYBACKER, etc.), aunque parece ser más frecuente en la variedad dermoide de los tumores perlados. El cono medular parece ser uno de los lugares de predilección de los epidermoides intramedulares, como se dijo anteriormente. No sabemos la influencia que pudo tener la indudable infección existente en la región operatoria sobre el curso rápido con que se instauró el cuadro de compresión medular. En la intervención no se observó acúmulo de pus extradural que pudiera explicar la sintomatología neurológica. Esta, por otra parte, correspondía perfectamente con la localización del tumor.

#### DISCUSIÓN.

Considerando el grupo más numeroso de esta serie, es decir, los cinco enfermos con epidermoides de fosa posterior, es evidente su tendencia a localizarse o invadir el ángulo pontocerebeloso. En tres enfermos (casos núms. 1, 2 y 3), los tumores eran propiamente de esta región o parapontinos. Su situación, sin embargo, no era

la que suelen tener los neurinomas de acústico, sino más medial que éstos, por dentro de los pares craneales VII y VIII, produciendo una marcada impresión en el tronco cerebral. Los otros dos (núms. 4 y 5), dejaban descubiertos el ángulo, por una parte, y el IV ventrículo, por otra, al ser extirpados.

Desde el punto de vista clínico, en este mismo grupo hemos de considerar, por una parte, al enfermo (núm. 1), que simulaba una neuralgia esencial del trigémino y superponible, por tanto, a los ya citados de diversos autores, y por otra, a los cuatro restantes que presentaban un cuadro neurológico florido. En estos últimos hay que destacar el curso largo de la historia (entre cinco y dieciocho años, excepto el caso número 3, cuya mala colaboración no permitió recoger con seguridad los datos) y la escasez de síntomas de hipertensión intracraneal (estasis papilar en un enfermo, en dos normal el fondo ocular y en otro no reseñado). En estos cuatro enfermos había síntomas cerebelosos y de pares craneales que apuntaban hacia el ángulo pontocerebeloso, pero sólo en uno (núm. 3) el cuadro pudo haber sido confundido con el de un neurinoma del VIII par (en él no se hicieron, sin embargo, radiografías especiales de poros acústicos, que hubieran resultado normales probablemente). Los síntomas de vías largas, especialmente de la serie piramidal (homo o contralaterales), aparecieron con más constancia y posiblemente mayor intensidad que lo que suele ser la regla en los neurinomas. Por último, es de hacer notar la alta frecuencia con que se presentaron síntomas irritativos del V par en estos cinco epidermoides de fosa posterior.

La radiografía simple de cráneo no demostró en ningún enfermo síntomas de hipertensión intracraneal, y en el único en que se practicó una proyección especial (de Towne, en el núm. 2) había una asimetría en el tercio interno de borde superior del peñasco que hablaba en favor de la presencia de un proceso expansivo en la región.

En tres de estos cinco enfermos se hicieron estudios radiográficos con aire. En dos (números 3 y 4), la ventriculografía demostró un proceso expansivo de fosa posterior por la aparición de una hidrocefalia con obstrucción del acueducto. En ninguno de estos dos había datos clínicos o radiológicos que hicieran sospechar la naturaleza del tumor. En uno (núm. 5) se practicó una encefalografía fraccionada, por la que se precisó exactamente la localización de la lesión, reforzándose al mismo tiempo la sospecha clínica de que se trataba de un epidermoide. En los dos restantes enfermos se exploró directamente el ángulo pontocerebeloso, sospechándose clínicamente en uno (núm. 2) la presencia de un tumor atípico de ángulo, posiblemente un epidermoide, y para seccionar el V par en el otro por vía posterior al haber fracasado la vía subtemporal (núm. 1).

Nos parece que de estos cinco enfermos con epidermoides de fosa posterior son de especial interés los tres primeros, en los que no había síntomas de hipertensión intracranial, puesto que en los otros dos (núms. 4 y 5), aun sin necesidad de ser sospechada la naturaleza de la lesión, era evidente la presencia de un proceso expansivo y, por lo tanto, la conducta terapéutica era clara. El primer enfermo demuestra una vez más la cautela que se debe tener al clasificar de esencial a una neuralgia del trigémino no valorando los discretos signos que pueden hacer sospechar un proceso orgánico de tipo tumoral para explorar por vía posterior el V par o hacer un estudio radiográfico detenido. Los otros dos enfermos (núms. 2 y 3) podían haber sido confundidos con un proceso de tipo degenerativo (esclerosis en placas, especialmente), debido a su largo curso con síntomas neurológicos múltiples y ausencia de hipertensión intracranial. Este fué, en efecto, el diagnóstico hecho durante largos años. La valoración detenida del cuadro neurológico y las radiografías especiales (encefalografía, especialmente) son precisas para orientar debidamente a estos enfermos y extraerlos del grupo de incurables en que estaban situados. En ello son semejantes a otros tumores benignos de fosa posterior, especialmente los meningiomas.

Los enfermos números 6 y 7 son claros ejemplos de epidermoides de los hemisferios cerebrales y del diploe, respectivamente. La radiografía con contraste aéreo en el primero y la radiografía simple en el segundo, demostraron lesiones patognomónicas de este tipo de tumores, como ya se ha comentado.

En lo que respecta al tratamiento quirúrgico de estos tumores en cualquiera de sus variedades, hemos seguido el criterio, de acuerdo con todos o casi todos los autores, de tratar de hacer extirpaciones completas siempre que fuera posible, pero no teniendo inconveniente en dejar trozos de la cápsula cuando su adherencia a formaciones vasculares o nerviosas importantes exigiera su sacrificio a cambio de la resección total. La rareza de recidivas publicadas y la extraordinaria benignidad de estas lesiones justifican este criterio.

#### RESUMEN.

Se presenta la experiencia personal de los autores con los epidermoides, que está constituida por ocho casos. De ellos, seis eran intracraniales subdurales, uno diploico de la bóveda craneal y uno intramedular. La mayor parte de la primera variedad estaban situados en fosa posterior (cinco), teniendo todos ellos una indudable relación con el ángulo pontocerebeloso, aunque sólo tres de ellos estaban circunscritos a esta región. Una historia larga con ausencia de síntomas de hipertensión intracranial fueron los hechos más característicos de los epidermoides subdurales del cráneo (sólo un caso con es-

tasis papilar). En gran número de los epidermoides de fosa posterior existían síntomas irritativos del V par, ya sea en forma de una neuralgia "esencial" o con caracteres "atípicos". Para el diagnóstico de los epidermoides intracranales subdurales son de importancia la valoración detenida del cuadro neurológico del enfermo y la práctica de radiografías especiales con contraste (especialmente encefalografías), pues el cuadro clínico observado superficialmente puede ser confundido con el de procesos degenerativos por los síntomas clínicos múltiples sin signos de hipertensión intracranial.

El enfermo con el epidermido diploico fué un ejemplo típico de esta localización, dando una imagen radiográfica patognomónica del proceso.

El epidermido intramedular estaba asociado a un meningocele lumbosacro, hecho no infrecuente en este tipo de tumores.

#### BIBLIOGRAFIA

1. BAILEY, P.—Surg. Gynec. & Obst., 31, 390, 1920.
2. BARRAQUER BORDAS, L.—Rev. Esp. Oto-Neuro-Oftalmol. Neurocir., 8, 21, 1949.
3. BARRAQUER BORDAS, L.—Rev. Esp. Oto-Neuro-Oftalmol. Neurocir., 8, 21, 1949.
4. DANDY, W.—Surgery of the Brain. W. F. Prior Co. Hagerstown, 1945.
5. GRANT, F. C. y AUSTIN, G. M.—J. Neurosurg., 7, 190, 1950.
6. LEPOIRE, J. y PERTUSET, B.—Les Kystes Epidermoides Crano-Encephaliques. Masson et C. Paris, 1957.
7. LICHTENSTEIN, B. W.—A Textbook of Neuropathology. W. B. Saunders Co. Philadelphia, 1949.
8. LINDGREEN, E.—Cit. SCOTT, M. J. Neurosurg., 14, 110, 1957.
9. OBRADOR, S., CASTILLA DEL PINO, C. y SÁNCHEZ JUAN, J.—Rev. Clín. Esp., 43, 339, 1951.
10. OBRADOR, S. y URQUIZA, P.—Rev. Clín. Esp., 24, 441, 1947.
11. OBRADOR, S. y URQUIZA, P.—Rev. Esp. Oto-Neuro-Oftalmol. Neurocir., 8, 93, 1949.
12. OLIVECRONA, H.—Acta Psychiat. Neurol., 24, 639, 1949.
13. TYTUS, J. S. y PENNYBACKER, J.—J. Neurol., Neurosurg. Psychiat., 19, 241, 1956.

#### SUMMARY

The writers report their own experience in epidermoids (a series of eight cases). Of them, six were intracranial subdural, one lay in the vault diploë and one was intramedullary. Most of those in the first variety were located in the posterior fossa (5); they all had an unquestionable connexion with the cerebellopontine angle, though only three of them were circumscribed to this region. A long history with absence of intracranial hypertension symptoms was the salient feature of intracranial subdural epidermoids (only one case was associated with papilloedema). In a large proportion of posterior fossa epidermoids there were irritative symptoms of the fifth nerve, either in the form of "essential" neuralgia or with "atypical" features. In the diagnosis of intracranial subdural epidermoids the following are important: thorough assessment of the patient's neurological picture and special X-ray films with contrast medium (particularly air-encephalography), since a superficial analysis of the clinical picture may lead to confusion with degenerative con-

ditions owing to the multiple clinical symptoms with no signs of intracranial hypertension.

The patient with diploic epidermoid was a typical instance of this location. The X-ray image was pathognomonic of this condition.

The intramedullary spinal epidermoid was associated with lumbosacral meningocele which is not an infrequent fact in this type of tumour.

### ZUSAMMENFASSUNG

Es wird die persönliche Erfahrung der Autoren bei 8 Fällen von Epidermoiden angeführt. Sechs waren von intrakranieller und subduraler Lokalisation, eines im Diploe des Schäeldaches und eines intramedullar. Der grössere Teil der erstgenannten Art befand sich in der Fossa posterior (5), wobei bei allen zweifellos eine Beziehung zum Ponto-cerebellarwinkel bestand, wenngleich bloss drei in diesem Gebiet eingegrenzt waren. Als charakteristische Merkmale der subduralen Epidermoiden des Schädelns (bloss ein Fall von Papillenstauung) war ein langer Krankheitsverlauf zu verzeichnen unter Ausbleiben von hypertensiven, intrakraniellen Symptomen. In einer grossen Anzahl von Epidermoiden der Fossa posterior kam es zu Irritationsymptomen der V Paars, sowohl in Form einer "essentiellen" Neuralgie als auch von "atypischen" Charakter. Wichtig für die Diagnose der subduralen intrakraniellen Epidermoiden ist: eine eingehende Bewertung des neurologischen Bildes des Patienten und die Ausführung von speziellen Roentgenbildern mittels Kontrast (besonders Enzephalographie), da ja die intrakranielle Hypertension bei einer oberflächlichen Bewertung des klinischen Bildes leicht zu einer Verwechslung mit degenerativen Prozessen führen können.

Der Patient mit dem diploëschen Epidermoid stellte ein typisches Beispiel für diese Lokalisation dar und ergab auch ein pathognostischen Roentgenbild des Prozesses.

Das intramedulläre Epidermoid trat zusammen mit einer lumbo-sakralen Meningozele auf, ein Umstand der nicht selten bei dieser Art von Tumoren zu beobachten ist.

### RÉSUMÉ

Expériences des auteurs dans les épidermoides sur 8 cas, dont 6 étaient intracraniens subduraux, un diploïque de la voûte crânienne et un intramédullaire. La plupart de la première variété étaient situés dans la fosse postérieure (5), ayant tous un indiscutable rapport avec l'angle pontocérébelleux, quoique seulement 3 étaient circonscrits à cette région. Une longue histoire, sans symptômes d'hypertension intracrânienne, furent les faits les plus caractéristiques des épidermoides subduraux du crâne (un seul avec stase papillaire). Dans un grand nombre des épidermoides de fosse postérieure,

des symptômes irritatifs du V paire étaient, bien sous forme d'une névralgie "essentielle" ou avec des caractères "atypiques". Pour le diagnostic des épidermoides intracraniennes subdurales il est important de connaître la valeur exacte du tableau neurologique du malade et la pratique de radiographies spéciales avec contraste (spécialement encéphalographie) puisque l'on peut confondre le tableau clinique observé superficiellement avec les processus dégénératifs par les symptômes cliniques multiples sans signes d'hypertension intracrânienne.

Le malade avec l'épidermôde diploïque fut un exemple typique de cette localisation, présentant une image radiographique pathognomique du processus. L'épidermôde intramédulaire était associée à un ménigocèle lumbosacré fait non "infréquent" dans ce genre de tumeurs.

## LA SILICO-TUBERCULOSIS

*Consideraciones diagnósticas, médico-legales y terapéuticas.*

PLÁCIDO A. BUYLLA.

Profesor numerario del Hospital Provincial.  
Oviedo.  
Presidente del Tribunal Provincial de Silicosis.

ARTURO A. BUYLLA.

Médico del Dispensario de Silicosis de Oviedo.

### CONCEPTO Y CLASIFICACIÓN.

Con un criterio simplista podría definirse la sílico-tuberculosis diciendo que es la asociación de una silicosis a una tuberculosis pulmonar; mas este concepto simplista y esquemático, si bien puede ser suficiente para que los clínicos se entiendan entre sí, en tanto al pronóstico y exigencias terapéuticas de un determinado caso particular, no puede, ni mucho menos, bastar en cuanto a Medicina laboral se refiere, sobre todo en relación con la incapacidad y, por ende, de la pensión a percibir por el paciente.

Para puntualizar en el concepto que de la sílico-tuberculosis creemos debe tenerse, y clasificar las distintas formas de la misma, nada mejor que tomar como punto de partida las investigaciones anatomo-patológicas llevadas a cabo ya desde hace tiempo. A este respecto, los patólogos observaron siempre dos tipos principales de asociación sílico-tuberculosa, a saber: casos en que las lesiones de ambas afecciones coexisten, pero independientes unas de las otras; es decir, en los pulmones se observan lesiones tuberculosas puras, y en una vecindad, mayor o menor, nódulos fibrohialinos típicamente co-