

phonad e hipotermia en algunos de ellos, y solamente en un caso se hizo una ligadura de la carótida en el cuello. La mortalidad postoperatoria global ha sido cercana al 30 por 100 de los casos.

Además de los casos mencionados, que forman los grupos principales de enfermedades vasculares del encéfalo, hemos tenido otros casos operados de algunos angiomas craneales y del cuero cabelludo (4), 2 angiomas del tipo de Sturge-Weber con epilepsia tratados con lobectomía occipital y hemisferectomía y 2 fistulas carótido-cavernosas post-traumáticas con ligaduras de carótida en el cuello e intracranealmente.

El mejor conocimiento por los médicos internistas y neurosiquiatras de la frecuencia, sintomatología, gravedad y posibilidades diagnósticas y terapéuticas neuroquirúrgicas de las enfermedades vasculares del encéfalo debe conducir en años próximos a una mayor afluencia de estos enfermos a los Servicios neuroquirúrgicos y como consecuencia a una mejoría en nuestros resultados terapéuticos, como ha sucedido recientemente en el capítulo de los tumores y procesos expansivos intracraneales.

RESUMEN

Las enfermedades vasculares del encéfalo constituyen uno de los más importantes problemas sanitarios de la actualidad, pues alrededor del 1 por 1.000 de la población fallecen anualmente en nuestro país como consecuencia de estas enfermedades.

La introducción de la angiografía cerebral como técnica de rutina en el diagnóstico neurológico, merced al llamado método percutáneo para puncionar las arterias carótidas y vertebral, junto con el empleo de medios de contraste eliminables, ha hecho posible el diagnóstico en gran escala de muchos procesos vasculares encefálicos que pasaban anteriormente inadvertidos.

Al mismo tiempo, los avances técnicos de la Neurocirugía con las técnicas de hipotensión controlada e hipotermia han facilitado el abordaje directo de algunos de estos procesos vasculares durante los últimos años.

Actualmente ingresan en algunos servicios neuroquirúrgicos del extranjero casi el mismo número de casos de hemorragias subaracnoideas como de tumores cerebrales. Todo enfermo con una lesión vascular encefálica debe ser considerado como un problema médico extraordinariamente urgente, que requiere su ingreso en una clínica o servicio neuroquirúrgico especializado, donde pueda ser atendido y estudiado en las mejores condiciones posibles.

Se revisan las estadísticas de la literatura sobre la frecuencia y proporción de estos procesos vasculares, así como los resultados terapéuticos obtenidos con el tratamiento neuroquirúrgico de los mismos.

A pesar del gran material de tumores y procesos expansivos intracraneales que operamos anualmente en nuestros servicios neuroquirúrgicos y que alcanza alrededor de los 200 casos por año, el número de enfermedades vasculares intervenidas es muy reducido y sólo llega hasta menos del 10 por 100 del total de tumores y procesos expansivos intracraneales. Esto indica que, por desgracia, en nuestro país todavía no llegan al neurocirujano la gran mayoría de las lesiones vasculares del encéfalo.

Se revisa brevemente nuestra casuística personal de enfermedades vasculares operadas y que comprende 45 casos de hematomas subdurales, 9 hematomas y hemorragias intracerebrales denominados "espontáneos", 36 aneurismas arteriales y 19 casos de angiomas o aneurismas arterio-venosos. Otros casos de procesos vasculares correspondían a 4 angiomas craneales y del cuero cabelludo, 2 angiomas del tipo de Sturge-Weber con epilepsia, tratados con lobectomía occipital y hemisferectomía, y 2 fistulas carótido-cavernosas post-traumáticas, tratadas con ligaduras de carótida en el cuello e intracranealmente.

El mejor conocimiento por los médicos internistas y neurosiquiatras de la frecuencia, sintomatología, gravedad y posibilidades diagnósticas y terapéuticas neuroquirúrgicas de las enfermedades vasculares del encéfalo, debe conducir en años próximos a una mayor afluencia de estos enfermos a los servicios neuroquirúrgicos y, como consecuencia, a una mejoría en nuestros resultados terapéuticos.

ORIGINALES

QUISTES DEL SEPTUM PELLUCIDUM Y DEL CAVUM VERGAE

O. APARICIO LÓPEZ y J. ESCALONA ZAPATA.

Servicio de Neurocirugía del Gran Hospital de la Beneficencia General del Estado.
(Doctor S. OBRADOR ALCALDE). Madrid.

Desde muy antiguo se conoce que el septum pellucidum, tabique que separa en su parte anterior los cuerpos y las prolongaciones frontales de los ventrículos laterales, está formado por dos láminas de sustancia nerviosa yuxtapuestas que dejan entre sí una cavidad virtual. Algunos

autores pensaron que comunicaba normalmente con el sistema ventricular, a nivel de la fosilla triangular de Schwalbe, formada en la parte más anterior del tercer ventrículo, entre los pilares anteriores del trigono y la comisura blanca anterior. VIEUSSENS y SAPPEY llamaron, respectivamente, vulva y depresión vulvar a esta pretendida comunicación, y quinto ventrículo a la cavidad del septum. Sin embargo, actualmente (YOUNG, THOMPSON, etc.) está fuera de dudas que esta cavidad no comunica con el sistema ventricular en el hombre ni en los primates superiores.

En 1851 publicó ANDREA VERGA, anatómico italiano, una breve nota, en contestación a una

observación de FERRARIO, describiendo una cavidad comprendida entre la cara dorsal del fórnix y el cuerpo calloso. Esta cavidad se encontraba con gran frecuencia en fetos prematuros y en recién nacidos, para desaparecer posteriormente al soldarse las estructuras que la limitan por arriba y por abajo. Sin embargo, FERRARIO, VERGA, PALERMO, DUBINI, STRAMBIO y otros autores (citados por VERGA y DANDY) observaron cavidades de diversos tamaños en casi 100 autopsias de cerebros adultos, encontrando en algunos de ellos verdaderas cavidades quísticas de gran tamaño. Algunas de estas observaciones corresponden a enfermos que habían padecido trastornos neurológicos, y así cita VERGA un caso, encontrado por SANGALLI en una joven de diecisiete años, con crisis epilépticas; en esta enferma el quiste era del tamaño de una almendra. También en un principio hubo autores que pensaron que esta cavidad sería un divertículo del sistema ventricular, dándole los nombres de sexto ventrículo y de ventrículo del triángulo o de Verga. Pero las comunicaciones que se encontraron a veces con el sistema ventricular son sin duda accidentales, pues tanto el *cavum pellucidum* como el *cavum vergae* tienen una estructura y un desarrollo embriológico totalmente independiente y diferente al de las cavidades ventriculares, como se desprende claramente de los trabajos de YOUNG, THOMPSON, etc.

A pesar de que el *cavum septi pellucidi* se conoce desde mucho antes que el *cavum vergae*, la primera observación de dilatación quística de esta cavidad de que tenemos noticia se vió en un caso de KAUFFMANN (citado por DANDY), en el que ambas cavidades estaban discretamente dilatadas.

WOLF y BAMFORD (1935) hacen un detenido estudio valorando las dos teorías más en boga para explicar el desarrollo embriológico de estas cavidades. Por un lado, la teoría de STREETER, que aboga por la producción de estas cavidades en el espesor de la lámina terminalis, a consecuencia de un aumento de la presión intraventricular, durante el tercer mes de la vida fetal. Por otra parte, la teoría de CORNING, que considera al *cavum* como una porción de la fisura interhemisférica, cuyas limitantes laterales son las caras mediales de las vesículas cerebrales; posteriormente, el crecimiento del cuerpo calloso y demás estructuras interhemisféricas dejarían reducido este espacio a la cavidad virtual que existe normalmente. WOLF y BAMFORD se inclinan por la mayor verosimilitud de esta última teoría.

Ya desde que DANDY publicó su trabajo en 1931 se ha venido discutiendo acerca del origen del líquido quístico que llena estas cavidades, cuando son cerradas, sin que todavía se haya podido precisar. DEJERINE, POIRIER y CHARPY (citados por DANDY) realizaron estudios microscópicos de las paredes de *cavum septi pellucidi*, no habiendo encontrado en ellas restos de células epiteliales endimarias ni plexos coroideos.

TESTUT y REICHERT explican la existencia del líquido por una trasudación del mismo a partir de los ventrículos adyacentes. Sin embargo, DANDY encontró que las paredes del quiste son más gruesas que las finas y transparentes hojas del septum normal, por lo que parece mucho más probable la formación del líquido dentro de la cavidad, y aboga porque se lleven a cabo estudios más detallados de las paredes.

MEYER (1930) encuentra la cavidad de quiste revestida por una capa de células alargadas en el sentido de las paredes y adosadas directamente sobre el tejido nervioso que limita la cavidad. No encuentra entre ambos estratos ninguna formación de tipo mesodérmico, en el sentido de colágena.

VAN WAGENEN y AIRD (citados por WOLF y BAMFORD), basándose en la embriología de estas cavidades, llegan a la conclusión de que deben de ser restos de pia-aracnoides, que en los primeros momentos de la vida quedan aprisionados por el crecimiento del cuerpo calloso, los causantes de la secreción del líquido. WOLF y BAMFORD, por su parte, hacen un detallado estudio microscópico, y aunque admiten la posibilidad de la anterior teoría, no encuentran vestigios de pia-aracnoides, sino una capa de células epiteliales, más o menos cuboideas y aplanadas en muchos puntos, probablemente por el estiramiento que sufren al distenderse la cavidad. Estas células, que se asemejan a las células endimarias, son llamadas por estos autores células pericavales. No pueden decidir si las células pericavales son o no secretorias, remitiéndose a la cuestión de si las células endimarias pueden o no segregar líquido.

Posteriormente, RIGGS (1945) estudia histológicamente la pared de un quiste del *cavum vergae*, extirpado en bloque por SCOTT, encontrando dos capas: una, formada por tejido conectivo muy rico en fibras colágenas y con pocas células, y otra, capa ectodérmica. La capa colágena parece estar tapizada por unas células gruesas, parecidas, en el sentir del autor, a las endimarias, con dos prolongaciones polares; a menudo estas células faltan por haber sido proyectadas dentro de la cavidad. Este autor afirma la procedencia endimaria del quiste y, por lo tanto, su origen común con el sistema ventricular.

Las primeras observaciones de dilataciones del *cavum septi pellucidi* y del *cavum vergae* se refieren a hallazgos casuales de la aptosia, siendo MEYER (1930) y DANDY (1930) los primeros que encontraron esta malformación clínicamente, mediante la ventriculografía, en enfermos con cuadros neurológicos atípicos. En los casos de DANDY la dilatación actuaba como un proceso expansivo, siendo este autor el primero que los trató quirúrgicamente.

Tras estas primeras observaciones clínicas han ido apareciendo algunas más, todas ellas diagnosticadas por medio de estudios radiológicos con aire, siendo las aportaciones más importantes las de BENEDEK y ANGYAL (seis casos) y

ECHTERNACHT y CAMPBELL (citados por RUGGIERO), que aportan otros seis casos y hacen una recopilación de 21 casos de la literatura precedente. DAVIDOFF y EPSTEIN, y posteriormente RUGGIERO, hacen magníficas revisiones del problema que nos ocupa.

VAN WAGENEN y AIRD (citado por RUGGIERO), y también BENEDEK y ANGYAL, describen tres tipos fundamentales de quistes del septum pellucidum y cavum vergae:

1. Tipo no comunicante.
2. Tipo comunicante, pudiendo ser estas comunicaciones únicas o múltiples y abrirse en cualquiera de los tres ventrículos adyacentes.
3. Tipo no comunicante secundario, llamado por BENEDEK y ANGYAL hidropesía del septum pellucidum, y que siempre es consecuencia de una hidrocefalia interna.

El cuadro clínico neurológico de estos enfermos ha sido estudiado por muchos autores, habiéndose llegado a la conclusión de que no existe una sintomatología característica. Únicamente se puede afirmar que, con frecuencia, presentan crisis epileptiformes y trastornos mentales, y que los no comunicantes, cuando alcanzan un gran tamaño, actúan como tumores con aumento intermitente o constante de la presión intracraneal, al principio por bloqueo de la circulación del líquido cefalorraquídeo y luego por presión directa. REWAK y VAZ-FERREIRA encontraron un enfermo con un síndrome extrapiramidal asociado a un quiste del septum pellucidum. La hidropesía del septum pellucidum constituye solamente una manifestación parcial de la hidrocefalia, que es el proceso fundamental.

Todos los autores coinciden en afirmar que el diagnóstico no puede ser hecho por los síntomas clínicos, y solamente los estudios radiográficos con repleción de aire nos dan imágenes patonogónicas que permiten el diagnóstico.

El tratamiento indicado por los diversos autores sigue siempre la línea trazada por DANDY (1931) en sus dos casos, provocando quirúrgicamente la apertura del quiste en los ventrículos laterales. Lo que varía, según los diversos autores, es la vía de abordaje. DANDY siguió la vía transcallosa, mientras RISKAE prefirió el abordaje transventricular. SCOTT consiguió la extirpación en bloque en dos casos de quistes del cavum vergae, uno de los cuales continuaba asintomático año y medio después de la intervención.

BERKOWITZ y ADOLFO LEY (1944) observaron la ruptura espontánea de la pared del quiste a consecuencia de las maniobras de repleción de aire, por lo que BENEDEK y ANGYAL aconsejan intentar este resultado mediante inyecciones repetidas de grandes cantidades de aire.

Todas estas intervenciones se refieren, naturalmente, a los casos de tipo no comunicante. Los comunicantes no precisan intervención, ni tampoco los casos de hidropesía del septum, en los cuales se ha de tratar la hidrocefalia, que es la enfermedad fundamental.

Caso 1.º J. M. A. (historia núm. 663), varón de ocho años de edad. Antecedentes personales sin interés. Como antecedentes familiares se encuentra que un hermano menor padece crisis convulsivas, así como una tía de su padre.

A los cinco años de edad comenzó a presentar crisis instantáneas, consistentes en caídas bruscas al suelo con recuperación inmediata, caídas hacia atrás cuando se encontraba sentado en la cama, etc., de las cuales se recuperaba siempre en seguida. Estas crisis ocurrían cinco-seis veces al día y han continuado hasta la actualidad sin ceder a ninguna medicación anticonvulsiva.

Dos años más tarde comenzó a presentar dificultades en los movimientos de los miembros derechos, junto con un trastorno del lenguaje rápidamente progresivo, y dificultades para la masticación. También le notan desde entonces una intensa sialorrea. El trastorno afásico progresa rápidamente y tres meses después de su comienzo el niño no puede articular palabra, aunque se expresa perfectamente por gestos y entiende cuanto se le dice. Entonces le aprecian los padres cierto trastorno visual, no bien definido, que fue diagnosticado de hemeralopia esencial.

El cuadro se mantiene prácticamente estacionario desde entonces, si bien han ido progresando muy lentamente los trastornos motores, que también han aparecido en el lado izquierdo. Los múltiples tratamientos anticonvulsivos ensayados no han dado el menor resultado.

Exploración.—Niño en buen estado general y de nutrición. Presenta una erosión en el cráneo y numerosas cicatrices de antiguas caídas en cráneo y codos. No habla nada, expresándose bastante bien por gestos. Comprende bastante bien las órdenes. Tiene la frente estrecha y ligeramente prominente, más en lado derecho. Facies inmóvil y poco expresiva, no pudiendo abrir ni cerrar voluntariamente la boca, que permanece cerrada. Párpada normalmente. La motilidad facial afectiva parece normal.

La exploración de pares craneales muestra: Fondo de ojo, normal. Pupilas mióticas que no reaccionan a la luz ni la acomodación. Motilidad ocular extrínseca, normal. Rama sensitiva del V, normal. Las alteraciones de la rama motora del V y del VII se describen más arriba.

Motilidad: Habitualmente mantiene los brazos separados del tronco, con las manos torsionadas sobre el resto del miembro, en una actitud atetoide. Los movimientos voluntarios de los miembros superiores, que son amplios, se ven dificultados por algunos movimientos involuntarios de tipo atetoide, que aparecen sobre todo durante la marcha. En los miembros inferiores se aprecia una deformidad de los pies en equino-varo, con tendencia al Babinski espontáneo con abanico. La motilidad voluntaria es amplia y está conservada en todos los segmentos, apreciándose también algún movimiento atetoide y alguna sacudida de tipo bállico.

La fuerza se encuentra conservada globalmente. No hay claudicación en la prueba de brazos extendidos, apareciendo movimientos ondulatorios, sobre todo en los segmentos distales. En la prueba de Mingazzini se aprecia una ligera y tardía claudicación derecha.

Ligera hipertonía generalizada.

Hiperreflexia tendinosa generalizada (aquileos no salen por la deformidad de los pies). No signos de piramidismo en miembros superiores, con Mayer conservado. Babinski bilateral con tendencia a la triple retirada y abanico evidente.

Sensibilidades: Conservadas.

Pruebas cerebelosas: Dificiles de valorar por la deficiente colaboración del enfermo y los trastornos motores.

Marcha: Con postura atetoide de las manos y rotación de los brazos hacia dentro. Marcha de punteras por la deformidad de los pies.

Análisis de sangre y orina con cifras absolutamente normales. Wassermann y reacciones complementarias en sangre, negativas.

A su ingreso traía un E. E. G. normal y unas radiografías simples de cráneo en las que no aparecía ninguna alteración.

Neumoencefalografía por vía lumbar (30-IX-57): En

las proyecciones anteroposteriores (figs. 1 y 2) aparecen el tercer ventrículo y el ventrículo lateral izquierdo perfectamente replecionados, mientras que sólo pasó una pequeña cantidad de aire al ventrículo derecho. El ven-



Fig. 1.—Proyección occipito-placa. Se aprecia la pared medial del ventrículo izquierdo rechazada hacia fuera y formando como un arco de concavidad medial. En el ventrículo derecho sólo se vislumbra una escasísima cantidad de aire que casi no da contraste en la placa.

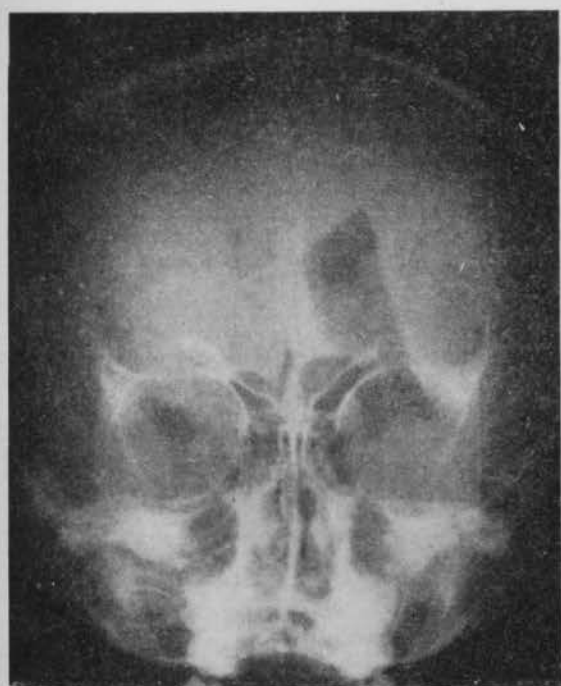


Fig. 2.—Proyección fronto-placa. Sólo hay contraste aéreo en el ventrículo izquierdo, cuyos cuernos temporal y occipital aparecen dilatados, pero en posición correcta.

trículo izquierdo está dilatado y su pared medial ofrece un contorno cóncavo muy neto y separado de la línea media. En el ventrículo derecho solamente se aprecia una escasa cantidad de aire que no llega a dibujar la forma del ventrículo, pero que parece estar separado de la línea media. La proyección lateral muestra un ventrículo izquierdo dilatado, pero de configuración normal.

El análisis del líquido cefalorraquídeo obtenido durante la encefalografía arrojó las siguientes cifras: 3 células/mm. c. Cloruros, 5,30 por 100. Glucosa, 0,48 por 100.

Albúmina, 0,05 por 100. R. de Pandey, negativa, Curva de Lange, 0-0-0-0-0-0-0-0-0-0. Wassermann, negativo.

Ante la duda de que pueda tratarse de un tumor se repite la pneumoencefalografía (11-X-57), consiguiéndose esta vez una completa repleción del sistema ventricular, y de un quiste del septum pellucidum y cavum vergae, comunicante con el sistema ventricular. Los ventrículos laterales están menos dilatados que en la exploración anterior y sus paredes mediales menos separadas de la línea media (figs. 3, 4, y 5).

El 14-X-57 se toma un E. E. G. que recoge algunas descargas bilaterales, de predominio sobre el hemisferio izquierdo, de ondas agudas de gran voltaje (fig. 6).



Fig. 3.—Proyección occipito-placa. El cavum del septum pellucidum aparece lleno de aire y parece tener comunicación por abajo con el tercer ventrículo. El ventrículo izquierdo parece algo mayor que el derecho.



Fig. 4.—Proyección fronto-placa. Por encima de la imagen del tercer ventrículo se ve la imagen del cavum vergae replecionado de aire, centrada en la línea media y de forma perfectamente oval. Los ventrículos laterales presentan un aspecto normal.

Cuatro días más tarde del estudio neumocencefalográfico se toman unas placas simples, comprobándose que el aire permanece en el quiste del septum y en el ventrículo lateral derecho, habiendo desaparecido del resto del sistema ventricular. Se trata de movilizar el aire dentro sistema ventricular, pero no se consigue.

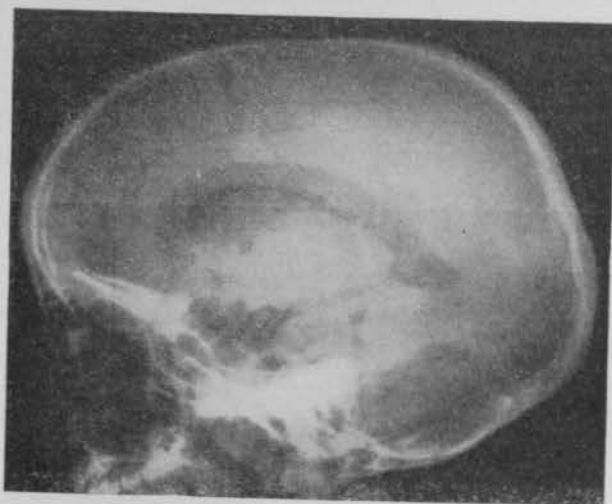


Fig. 5.—Proyección lateral derecha-placa. Superpuesta a la imagen del cuerpo y cuerno frontal de los ventrículos laterales, se ve la imagen del cavum septi pellucidum, que se prolonga hacia atrás en forma de cola con la imagen del cavum vergae.

El enfermo es dado de alta con un tratamiento sintomático.

El 17-II-58 reingresa el enfermo, el cual no ha experimentado ningún cambio. Ha continuado en la misma sintomatología subjetiva y tampoco se puede apreciar ningún cambio en la exploración clínica.

Se le repite la exploración neumocencefalográfica (22-II-58), replecionándose completamente el sistema ventricular, así como los quistes del septum pellucidum y cavum vergae. Las imágenes son muy similares a las obtenidas en la exploración anterior.

El enfermo vuelve a ser dado de alta con tratamiento sintomático.

Comentario al primer caso.—El cuadro clínico de este enfermo viene a confirmar la tesis de la imposibilidad de diagnosticar clínicamente el proceso. Su sintomatología neurológica era muy compleja, apareciendo síntomas piramidales, que predominaban en los miembros inferiores, junto con otros extrapiramidales, más patentes en los miembros superiores. Las alteraciones de la motilidad facial, que se referían principalmente a la motilidad voluntaria, con conservación de la motilidad afectiva, parecían debidas a un trastorno de índole apráctico. La afasia era de tipo motor, con normalidad de los mecanismos de percepción. Finalmente, el niño presentaba unas crisis de pérdida brusca de conocimiento semejantes a las crisis aquinéticas de Salaam o accesos "estáticos" de Ramsay Hunt, y había antecedentes convulsivos en la familia. Todos estos datos inducían a pensar en un proceso heredodegenerativo con afectación muy generalizada del sistema nervioso.

El diagnóstico, como en tantos otros casos, se debe a la neumocencefalografía, practicada en este enfermo como exploración de rutina. Sin embargo, el primer estudio neumocencefalográfico mostró unas imágenes que no descartaban, en abso-

luto, la posible existencia de un tumor del septum, o bien del hemisferio derecho, aunque sorprendía la duración del cuadro y la falta de sintomas de hipertensión intracraneal. La inyección subsiguiente de aire no solamente aclaró el diagnóstico, sino que provocó la ruptura del quiste y su drenaje en el sistema ventricular, como ocurrió en las observaciones de BERKOWITZ (1939) y ADOLFO LEY (1944), si bien en estos casos el aire se inyectó por vía ventricular. Este hecho demuestra el valor del consejo de BENEDEK y ANGYAL de hacer, si es preciso, repetidas inyecciones de aire, con las que muchas veces se conseguirá evitar la intervención, que sin duda representa un riesgo mucho mayor para el paciente.

Es de destacar que en este enfermo no se modificó en absoluto el cuadro clínico, a pesar de resolverse el problema mecánico que planteaba el quiste, y que cuatro meses más tarde se comprobó que la comunicación persistía. Esto nos hace pensar que los síntomas no están únicamente en relación con la compresión provocada por el quiste, debiendo de existir otras alteraciones más generalizadas, abarcando zonas más extensas del encéfalo, quizá de origen heredodegenerativo, cuya localización y magnitud son imposibles de precisar.

Caso 2.º J. B. S. (historia núm. 791), varón de once meses de edad. Nació de embarazo y parto normales, pesando entonces 3,900 gr. Hasta los cuatro meses de edad estuvo completamente normal, con un desarrollo somático muy precoz, pues a dicha edad pesaba ya 8 kilos. A partir de entonces comienzan a apreciarse un desarrollo excesivo de la cabeza, que a los seis meses media 50 centímetros de perímetro; a los diez meses, 55 cm., y en la actualidad, 58 cm. Sin embargo, los padres dicen no haber apreciado nunca una gran tensión a nivel de las fontanelas, que permanecen abiertas. Por lo demás, el niño está bien, sin ninguna sintomatología neurológica ni psíquica.

Exploración.—Niño con buen desarrollo somático en relación con la edad: Talla, 77 cm.; peso, 12 kilos. Fontanelas abiertas, grandes y a moderada tensión. Perímetro cefálico, 58 cm. Fosa posterior pequeña. No hay ninguna paresia y la exploración neurológica es negativa.

Punción ventricular (1-I-57): Se obtiene líquido claro, a 38 cm. de presión. Se sustituyen 30 c. c. de líquido ce-

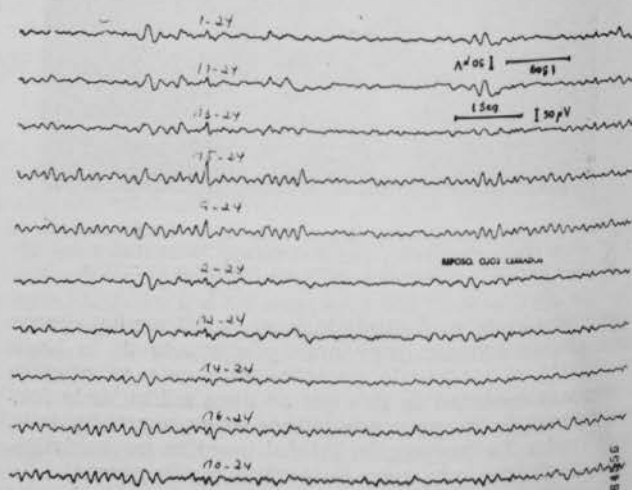


Fig. 6.—Electroencefalograma practicado cuatro días después de la segunda encefalografía.

falorraquídeo por aire y se practica una ventriculografía según la técnica del "doble salto" de Ziedses des Planes (todo ello bajo anestesia general). En las imágenes obtenidas (figs. 7 y 8) no se puede apreciar el paso del aire a las cisternas y ni siquiera al tercer ventrículo. Sin embargo, en la colgante boca abajo se aprecia una ima-



Fig. 7.—Técnica del "doble salto", primer tiempo. Imagen aérea triple, que seguramente corresponde a los dos cuernos occipitales y al extremo posterior del gran quiste.

gen triple, como si hubiese tres cuernos occipitales, llegando uno de ellos a ponerse casi en contacto con la superficie endocraneal.

A continuación se practica la prueba del azul de metileno, con la que también parece no haber comunicación.

El líquido cefalorraquídeo contenía: 2 células/mm. c. Cloruros, 7,60 por 100. Glucosa, 0,36 por 100. Albúmina, 0,10 por 100. R. de Pandy, negativa. Curva de Lange, 0-0-0-0-0-0-0-0-0-0-0-0-0-0-0-0. Wassermann, negativo.

El 22-I-58 se repite, bajo anestesia general, la exploración neumocentelografía, obteniéndose imágenes similares a las anteriores. En una proyección anteroposterior aparece una imagen un tanto abigarrada (fig. 9), en la que se ve el ventrículo derecho grande y muy desplazado hacia fuera, mientras que en el lado izquierdo parece haber una gran cavidad porencefálica y en la línea media una gran cavidad quística redondeada.

Operación (28-I-58): Colgajo frontoparietal izquierdo amplio para que sea posible explorar este hemisferio,

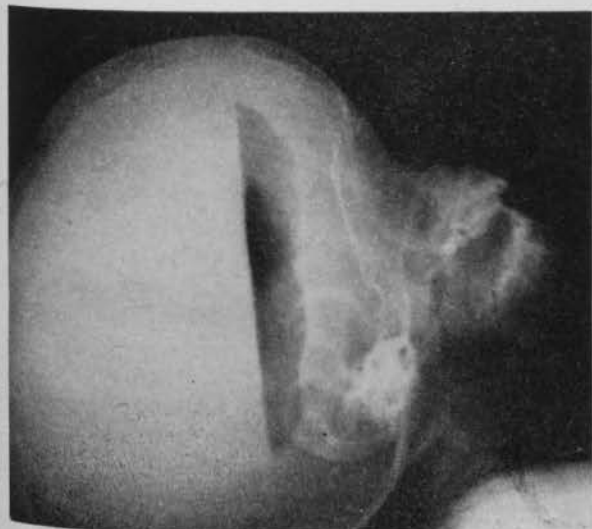


Fig. 8.—Técnica del "doble salto", segundo tiempo. El aire no ha pasado a las cisternas, permaneciendo en los ventrículos laterales enormemente dilatados. La hidrocefalia es, pues, obstructiva.

que parece ser el más afectado. El hueso, de aspecto papiráceo, se encontraba íntimamente adherido a la dura, siendo muy laboriosa la maniobra de despegue. Al abrir la dura nos encontramos inmediatamente con un gran quiste, cuya pared es una membrana translúcida y se encuentra lleno de líquido acuoso. Este quiste parece ocupar el espacio normalmente destinado a las mitades superiores de los lóbulos frontal y parietal. Antes de abrir el quiste se practica una ventriculostomía subtemporal según la técnica de Dandy. A continuación se abre el quiste, pudiendo observar la gran magnitud de sus dimensiones. Pudimos observar la ausencia del cuerpo calloso, y en el fondo del quiste se veían las venas de Galeno y su desembocadura en el seno recto. Al abrir el quiste se creó un grave problema estático por la descompresión, por lo que repusimos rápidamente el líquido, y se dió por terminada la intervención, cerrando por planos. La operación fué verificada bajo anestesia general.

El niño salió del quirófano bien de constantes, llegando a recuperarse de la anestesia, pero a las dos horas falleció en síncope respiratorio.



Fig. 9.—Proyección occipito-placa. El ventrículo derecho aparece dilatado y muy desplazado hacia fuera. En el lado izquierdo parece haber una gran cavidad porencefálica que ocupa la mayor parte del hemisferio. En la línea media, la imagen del tercer ventrículo enormemente dilatado, y sobre ella otra imagen redondeada que se superpone en parte con la imagen aérea del hemisferio izquierdo.

Necropsia.—Al abrir el cráneo aparece el hueso reducido a una lámina papirácea flexible, íntimamente adherida a la duramadre, siendo cortadas ambas a la vez con tijera.

El encéfalo aparece muy reblandecido, siendo inmediatamente sumergida la pieza en formol al 10 por 100 para fijarla.

El estudio, hecho cuatro días más tarde, muestra un encéfalo pequeño y extraordinariamente asimétrico (figura 10), con el hemisferio izquierdo muy desplazado hacia fuera y una estrangulación coronal a nivel de la punta de los lóbulos temporales. Los lóbulos occipitales son muy asimétricos, apareciendo el derecho más estrecho y algo más corto que el izquierdo. La cisura interhemisférica adopta una forma de S itálica, con la parte media muy ensanchada y ocupada por un quiste de paredes gruesas, pero traslúcidas, cuyo techo parece corresponder a la posición teórica del cuerpo calloso, que falta por completo.

En la base hay una gran asimetría, apareciendo el polo occipital izquierdo desplazado hacia fuera. El lóbulo temporal izquierdo está contundido en su cara basal, probablemente a causa de la retracción operatoria. El

resto de las estructuras de la base ofrecen un aspecto normal. Hay una discreta hernia tentorial, pero las cisternas de la base están conservadas.

El gran quiste interhemisférico se extiende desde el polo frontal hasta el occipital, desplazando hacia abajo todo el hemisferio izquierdo, y excavando profundamente el derecho, sobre todo en su mitad posterior. En la parte anterior se encuentran dos pequeñas formaciones

extiende hacia delante y hacia arriba, siguiendo luego por el techo del quiste, en donde aparece como una cinta que corre de delante hacia atrás hasta el lugar que ocuparía el esplenium del cuerpo calloso. Paralela a esta cinta, por la derecha, hay otro engrosamiento similar más delgado. Estas formaciones parecen corresponder a ligeros vestigios del fórnix.

En el interior de la cavidad quística no encontramos

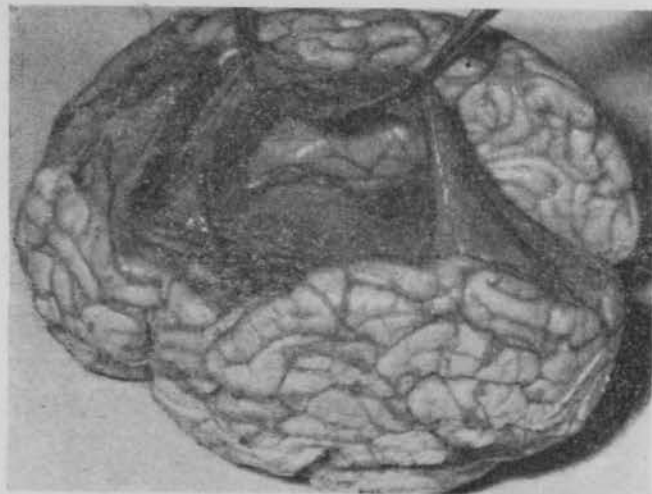


Fig. 10.—Vista superior de la pieza. En la línea media se aprecia un enorme quiste vacío.

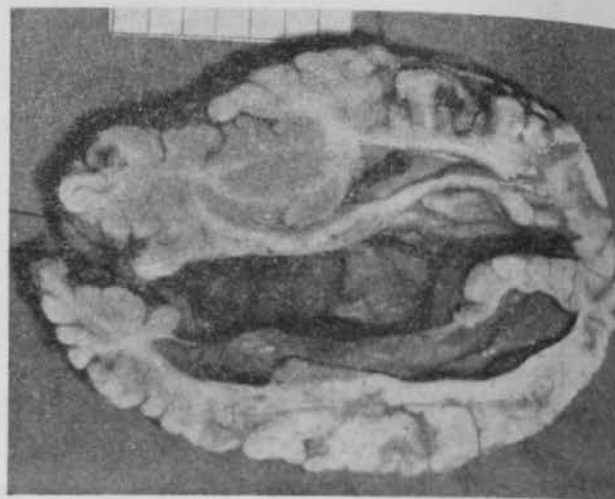


Fig. 12.—Corte horizontal, vista de la mitad superior de la pieza.

quísticas, independientes, de 5 a 15 mm. de diámetro, respectivamente. La parte posterior del quiste tiene una forma infundibular.

Un corte coronal a nivel de la comisura gris (fig. 11) muestra claramente que la formación quística corresponde a una dilatación inmensa del cavum septi pellucidi y cavum vergae. El ventrículo derecho está muy dilatado y desplazado hacia fuera, mientras que el izquierdo es muy pequeño y está aplanado de arriba a abajo por la compresión del gran quiste. El tercer ventrículo aparece algo desplazado hacia abajo y hacia la derecha, ligeramente dilatado y de forma triangular con base superior. Los ganglios de la base presentan una gran asimetría.

En un corte horizontal, a unos 6 cm. de la convexidad, se aprecia la gran asimetría total (fig. 12). En el suelo de la cavidad quística (fig. 13), en su parte más anterior, se observa una depresión oval, bordeada por detrás y por dentro por un engrosamiento blanquecino, que se

ninguna formación vascular ni vestigios de plexos coroideos; únicamente se ven algunos vasos muy finos que corren por la pared del quiste.

No se observa ninguna comunicación entre la cavidad quística y los ventrículos cerebrales. Únicamente aparece abierto el quiste en la convexidad (apertura provocada quirúrgicamente).

El sistema ventricular, a pesar de su enorme deformación, aparece perfectamente permeable, pasando sin obstáculo el estilote a través de ambos foramen de Monro y del acueducto de Sylvio. Los plexos coroideos no presentan anomalías macroscópicas.

Estudio histológico de la pared.—Fue llevado a cabo por uno de nosotros (J. E.), haciendo para ello tres tipos de cortes: unos, incluyendo por un lado pared ventricular y por el otro superficie cortical; los segundos, pared quística y superficie cortical, y los terceros, pared ventricular y pared quística.

La superficie cortical no presenta grandes alteracio-



Fig. 11.—Corte transversal a nivel de la comisura gris. Gran asimetría total. El ventrículo derecho aparece muy dilatado, mientras el izquierdo está reducido a una hendidura estrecha por la compresión del gran quiste que ocupa la línea media.



Fig. 13.—Corte horizontal, vista de la mitad inferior. Gran asimetría. Plexos coroideos bien desarrollados en ambos ventrículos laterales. No hay formaciones vasculares en la cavidad quística ni comunicación de esta cavidad con el sistema ventricular. En la parte anterior se aprecia el comienzo del fórnix.

nes, aparte de la atrofia consecutiva a la hidrocefalia. Tampoco ofrece anormalidades la pared ventricular, que aparece tapizada por el típico epitelio ependimario. La pared quística ofrece un aspecto similar en todos los cortes estudiados (fig. 14). Aparece formada por una



Fig. 14.—Revestimiento de la pared del quiste. En su centro se aprecia claramente un vaso rodeado de un pequeño infiltrado de células redondas. En la parte inferior, tejido cerebral. (Opt. Zeiss. Oc. K 8 x. Obj. 16/0,17, fotogr. ampliada 2 x.)

capa de tejido conectivo bastante denso, con pocas células, pero muy vascular. A lo largo de la pared quística corren numerosos vasitos, algunos de los cuales eran visibles macroscópicamente; estos vasos son bastante adultos y de la categoría de precapilares, e incluso mayores. Tapizando la cavidad se encuentran unas células aplastadas, de protoplasma claro y núcleo pequeño, que se ven en pocos sitios, debido quizá a la mala conservación de la pieza. Bajo esta capa, de indudable origen mesodérmico, se encuentra la sustancia cerebral comprimida, atrofiada y reducida a unas pocas fibras que rodean el quiste. En dicha pared se engloba probablemente el resto del fórnix, representado macroscópicamente por un pequeño pliegue.

Comentario al caso segundo.—Este caso corresponde al tipo que BENEDEK y ANGYAL denominaron hidropesía del septum pellucidum, que siempre coincide con una hidrocefalia, de la que es solamente una manifestación parcial. Estos autores establecen la indicación de que, en estos casos, lo importante es tratar la hidrocefalia. En nuestro caso, el diagnóstico preoperatorio era de hidrocefalia obstructiva, coincidente con una malformación muy extensa y mal definida. La indicación operatoria era hacer una ventriculostomía del tercer ventrículo para solucionar el problema de la hidrocefalia, y exa-

minar de visu la malformación, que por las placas resultaba difícil de precisar. Desgraciadamente, el enfermo murió sin darnos tiempo a poder juzgar si la ventriculostomía iba a ser útil o no. El examen de la pieza demuestra, sin lugar a dudas, que se trata de un gran quiste del septum pellucidum y cavum vergae, probablemente uno de los mayores descritos, ya que el mayor de que tenemos noticia es uno de los observados por TENCHINI, que medía 13 cm. de longitud, mientras que el nuestro medía, por lo menos, 15 cm., como se aprecia claramente en las figuras 10, 11 y 12. En este caso había también una agenesia del cuerpo calloso, que seguramente no se ha podido desarrollar por la presencia de la gran cavidad quística a tensión.

Del estudio histológico de las paredes del quiste se desprende el origen mesodérmico del mismo. En el estudio del caso de SCOTT, RIGGS afirma haber encontrado un revestimiento colágeno, tapizado por células, que a su juicio son de estirpe ependimaria. Este hecho nos llama la atención, pues las células que pueden verse en nuestras preparaciones no se asemejan en nada a las del epéndimo, sino que parecen de tipo endotelial algo hinchadas. A nuestro juicio, estas células derivan del endotelio meníngeo (exotelio de RÍO-HORTEGA). Para poder comparar ambos tipos de epitelio, es por lo que hicimos un tipo de cortes en los que se incluye, por un lado, pared quística, y por el otro, pared ventricular, pudiendo apreciarse claramente la diferencia entre ambas.

En cuanto al problema de la formación del líquido quístico, no hemos podido reunir elementos de juicio suficientes para definirnos en un sentido, pero la gran riqueza vascular de la capa mesodérmica, que constituye la pared del quiste, nos obliga a pensar que sea en el interior del mismo donde se produce el líquido.

RESUMEN.

Tras hacer una revisión del problema se presentan dos casos de quistes del septum pellucidum y del cavum vergae. En el primero de ellos, no comunicante, se provocó el drenaje del quiste y su comunicación con el sistema ventricular, mediante las maniobras de inyección de aire en la neumoencefalografía, pero no se modificó su sintomatología clínica, en la que predominaban los síntomas extrapiramidales. El segundo caso corresponde a una hidropesía del septum pellucidum (tipo no comunicante secundario) con agenesia del cuerpo calloso, que falleció consecutivamente a la intervención quirúrgica, practicada para corregir su hidrocefalia. En el estudio histológico de la pared del quiste aparece una capa de origen mesodérmico muy vascularizada, derivada probablemente de la pia-aracnoides, y que no tiene relación histológica con el epitelio ependimario.

BIBLIOGRAFIA

- ANASTASIO, J. V., PERAITA, P. y GUTIÉRREZ DEL OLMO, J.—Rev. Clin. Esp., 51, 324, 1953.
 BENEDEK, L. y ANGYAL, L. von.—Monatschr. f. Psychiat. u. Neurol., 110, 309, 1945.
 CORNIDE, J. L.—Anatomía del sistema nervioso. Comp. Impres. Cubanacan. La Habana, 1955.
 DANDY, W.—Arch. Neurol. and Psychiat., 24, 44, 1931.
 DAVIDOFF, L. M. y EPSTEIN, B. S.—The abnormal encephalogram. Lea and Febiger, edit. Philadelphia, 1950.
 DEJERINE, J.—Anatomie des centres nerveux. I. Paris, 1895.
 LEY, A.—Rev. Clin. Esp., 12, 308, 1944.
 MEYER, E.—Arch. f. Psychiat., 91, 9, 1930.
 REWAK, F. y VAZ-FERREIRA, A.—Ztschr. f. d. Ges. Neurol. u. Psychiat., 152, 483, 1935.
 RISKER, N.—Acta Psychiat. et Neurol., 19, 331, 1944.
 RUGGIERO, G.—L'encephalographie fractionnée. Masson et Cie., edit., 1957.
 SCOTT, M.—J. Neurosurg., 2, 191, 1945.
 TENCHINI, L.—Contributo alla storia dei progressi dell'anatomia e della fisiologia del cervello. Nápoles, 1880.
 THOMPSON, I. M.—J. Anat., 67, 59, 1932.
 VERGA, A.—Mm. r. ist. lomb. di sc. Aug., 2, 1855.
 WOLF, A. y BAMFORD, T. E.—Bull. Neurol. Inst. New York, 4, 294, 1935.
 YOUNG, A. W.—Psychiat. Neurol. Bladen. Jaar, 30, 203, 1926.

SUMMARY

Two cases are reported of cysts of the septum pellucidum and cavum vergae, after a survey of the problem. In the first of them, which was noncommunicating, drainage of the cyst and communication with the ventricular system was induced in the course of air injection for pneumoencephalography. However, its clinical symptomatology, in which extrapyramidal symptoms prevailed, did not change. The second case corresponded to hydrocephalus of the septum pellucidum (secondary, noncommunicating type) with agenesis of the corpus callosum. The patient died after surgical operation for the correction of hydrocephalus. Histologic examination of the cystic wall disclosed an extremely vascular layer of mesodermal origin, probably derived from the pia-arachnoid; it had no histologic connection with ependymal epithelium.

ZUSAMMENFASSUNG

Es wird über zwei Fälle von Zysten berichtet, bei einem im Septum pellucidum und beim anderen im cavum vergae und das Problem aus diesem Anlass im allgemeinen überprüft. Beim ersten Fall (ohne Verbindung) wurde mit Hilfe des Luftinjektion-Manövers für Pneumocephalographie eine Drainage der Zyste und die Verbindung mit dem Ventrikelsystem provoziert, ohne dass jedoch eine Änderung in der klinischen Symptomatologie eingetreten wäre, bei welcher die extrapyramidalen Symptome vorherrschten. Beim zweiten Fall handelte es sich um eine Wassersucht des Septum pellucidum (sekundärer Typ ohne Verbindung) mit Agenesie des kallösen Körpers. Der Patient starb nach der Operation, die zur Korrektur seiner Hydrozephalie durchgeführt wurde. Das histologische Studium der Zystenwand zeigte eine stark vaskularisierte Schicht mesodermischen Ursprungs, die wahrscheinlich aus der Pia-Arachnoides stammte, aber keine histologische Beziehung zum Ependymepithel hatte.

RÉSUMÉ

Après avoir fait une révision du problème, on présente deux cas de kystes du septum pellucidum et du cavum vergae. Dans le premier, non communicant, on provoca le drainage du kyste et sa communication avec le système ventriculaire, au moyen de manœuvres d'injection d'air dans la pneumoencéphalographie, mais sans modifications de la symptomatologie clinique, où prédominent les symptômes extrapyramidaux. Le second cas correspond à une hydropésie du septum pellucidum (type non communicant secondaire), avec agénésie du corp calleux, qui mourut consécutivement à l'intervention chirurgicale, réalisée pour corriger son hydrocéphalie. Dans l'étude histologique de la paroi du kyste, il se présente une couche d'origine mésodermique très vascularisée, dérivée probablement de la pie-arachnoïde, et qui n'a pas de rapport histologique avec l'épithélium épendymaire.

CORRELACION HEMODINAMICA DE LA P MITRAL

A. SÁNCHEZ CASCOS, M. SOKOLOWSKI
y P. DE RÁBAGO.

Laboratorio Cardiorrespiratorio.
Instituto de Investigaciones Clínicas y Médicas.
Madrid.

En un trabajo reciente, y a propósito de la presentación y discusión de un caso de disociación interauricular¹, defendíamos la existencia de bloqueos interauriculares, aunque el mecanismo que admitíamos para su explicación era distinto del que admitían los autores clásicos de principios de siglo, ya que no podemos aceptar hoy día la existencia de vías de conducción interauriculares. Este bloqueo debe ser de distinta naturaleza que el fenómeno electrocardiográfico responsable de lo que se ha llamado "P mitral", identificado corrientemente como bloqueo intraauricular.

Interesados en el problema de los bloqueos auriculares hemos emprendido un estudio hemodinámico de los casos con P mitral cuyos resultados vamos a presentar aquí.

MATERIAL Y MÉTODOS.

Hemos seleccionado entre el material de nuestro laboratorio cinco enfermos, estudiados electrocardiográficamente y hemodinámicamente, que reunían los siguientes rasgos:

1. Estenosis mitral, revelada por la existencia de un gradiente diastólico mitral significativo (20 mm. Hg. por término medio), obtenido durante el cateterismo izquierdo.

2. Ritmo sinusal.