

NOTAS CLINICAS

UN CASO DE TUMOR PERLADO DE LA
REGION QUIASMATICA

S. OBRADOR y P. URQUIZA

Madrid.

En la práctica corriente de la Neurocirugía el problema diagnóstico quizá más difícil es la determinación preoperatoria de la naturaleza patológica de los tumores. Muchas veces resulta relativamente fácil precisar con los medios clínicos la localización de un proceso comprensivo intracraneal, y en los casos de duda los métodos auxiliares, como la radiografía simple de cráneo, la encefalografía o ventriculografía y la electroencefalografía, permiten la demostración exacta del lugar de implantación del tumor. Pero mucho más difícil resulta ya adivinar la estructura histopatológica o tipo de la neoformación. Son así relativamente frecuentes las sorpresas que experimenta el neurocirujano al ver la naturaleza del tumor. En ocasiones, ante una sospecha de un tumor maligno, de crecimiento rápido, encontramos un meningioma, y otras veces ocurre justamente lo contrario. Aunque la tendencia reciente de la Neurocirugía ha sido hacia la agrupación en un mismo síndrome de las características de localización y de naturaleza histopatológica de los tumores intracraneales, con objeto de poder así redondear y completar los aspectos de diagnóstico, pronóstico y posibilidades terapéuticas, todavía la diferenciación es muy difícil en muchos casos.

En relación con el síndrome de la región quiasmática son bien conocidos y frecuentes aquellos tumores característicos de dicha región, como los adenomas de hipófisis, los meningiomas, los craneofaringiomas o tumores de la bolsa de Rathke y los gliomas de los nervios ópticos. Esta preponderancia o mayor frecuencia de ciertos tipos de tumores por determinada región craneal, hace que generalmente se piense como posibilidades histopatológicas en los tumores relativamente más frecuentes. Pero otros tumores de patología más rara pueden producir un cuadro clínico bastante característico y digno de tenerse en cuenta. Como ejemplo de esta situación, queremos describir un caso propio de un tumor perlado de la región quiasmática, operado por nosotros.

HISTORIA CLÍNICA.—M. F. A. Hombre de veinticuatro años, procedente de Pamplona y enviado por el doctor FEDERICO SOTO. Primera consulta, en noviembre de 1946.

No existen datos de interés en sus antecedentes familiares y personales. Sus molestias se inician a comienzos de este año con ligeros dolores de cabeza, que refiere como "punzadas de alfiler", localizadas encima

de cada ceja y con propagación retro-orbitaria. Estos dolores aparecían ocasionalmente y cedían pronto con analgésicos, y por ello el enfermo no les concedía importancia. En mayo de este año, de manera accidental, al taparse el ojo derecho notó que no veía bien con el ojo izquierdo. Esta pérdida de visión fué aumentando paulatinamente hasta llegar a una ceguera completa en el ojo izquierdo, donde apenas ve, ya la luz y la claridad. También en el ojo derecho ha perdido vista, y solamente ve, por ejemplo, las letras y figuras grandes del periódico. No presenta ninguna otra molestia, y los dolores de cabeza han cedido. No existen alteraciones generales subjetivas. Vida sexual, normal. Apetito, bien. Sueño, normal. Memoria y funciones psíquicas, bien.

En la exploración se encuentra un hombre joven, bien constituido y con magnífico estado general. Estatura elevada, de 1,80; pero no existen rasgos acromegálicos ni tampoco signos de hipopituitarismo.

En el examen neurológico, el olfato aparece normal. El examen oftalmológico detallado, que fué practicado por el Dr. R. BARTOLOZZI, en la Clínica de Oftalmología del Prof. CARRERAS, en la Facultad de Medicina, dió los siguientes resultados: atrofia papilar primaria y total en el ojo izquierdo e incompleta en el derecho. La agudeza visual es en el ojo derecho 3/50 y en el ojo izquierdo existe solamente una ligera percepción luminosa. El campo visual del ojo derecho demuestra un defecto hemianópsico superior temporal, y extendiéndose ya algo hacia el cuadrante inferior (fig. 1). El

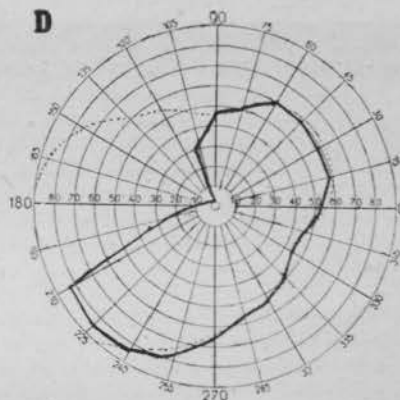


Fig. 1.

resto del examen neurológico no demostraba alteración alguna.

En el estudio radiográfico de cráneo aparecía la silla turca esencialmente normal (fig. 2). Los agujeros ópticos no demostraban tampoco grandes alteraciones.

El enfermo fué internado en la Clínica Médica del Prof. C. JIMÉNEZ DÍAZ del Hospital Provincial de Madrid, para completar su estudio y practicar una encefalografía. Un nuevo examen ocular por los Dres. MARÍN AMAT y MARÍN ENCISO confirmó los datos anteriores.

Encefalografía por vía lumbar inyectando 100 c. c. de aire. La presión intracraneal era de 20 cm. de agua (manómetro de Claude), en posición sentado. Los ventrículos eran pequeños, simétricos y sin desplazamiento alguno. Las cisternas posteriores de la base (interpeduncular y protuberancial) eran grandes y aparecían bien llenas de aire, pero a pesar de insistir con diversas posiciones, no se logró llenar la cisterna quiasmática, que parecía estar obliterada. El examen de l. c. r. fué totalmente normal.

Era indudable en este caso la existencia de un proceso compresivo del quiasma, y eliminando un adenoma de hipófisis, quedaban como posibilidades un meningioma, glioma del quiasma o una aracnoiditis opto-quiasmática. Los Profs. JIMÉNEZ DÍAZ y OLIVECRONA vieron al enfermo, y se discutieron todas estas posibilidades patológicas.

El enfermo fué internado en la Clínica del Trabajo (Director: Dr. F. LÓPEZ DE LA GARMA) para intervención quirúrgica, que fué practicada el 27 de diciembre de 1946. Con anestesia local, y previa preparación con



Fig. 2.

inyecciones de luminal y morfina, se talló un colgajo osteoplástico frontal derecho, según la técnica habitual para exploraciones de la región quiasmática. Se abrió la dura en el borde anterior del colgajo, y lentamente, y con cuidado, se fué rechazando el lóbulo frontal para exponer la base. La apertura de las cisternas de la base y salida de líquido facilitó la maniobra. En la región quiasmática existía una masa tumoral blanca y brillante, con un aspecto típico de tumor perlado. Después de abrir una fina envoltura capsular se vió que la masa tumoral estaba formada por fragmentos aislados, duros, de color blanco y aspecto nodular. Con la cucharilla y pinza de biopsia se fueron extirpando todos los fragmentos tumorales, que aparecían totalmente avasculares. El tumor tenía un tamaño aproximado de una nuez grande. Pudimos ver perfectamente el nervio óptico derecho, que aparecía adelgazado y rechazado por una porción del tumor que se extendía por debajo del nervio. El enfermo toleró perfectamente la operación, y solamente al manipular la masa tumoral apareció un estado de agitación con desorientación, hablaba mucho, como si estuviera en otro lugar, etc. También aparecieron náuseas y vómitos, que persistieron hasta el final de la operación. En el curso de la intervención recibió suero intravenoso y 150 c. c. de sangre en "gota a gota".

El curso postoperatorio fué muy bueno, y únicamente estuvo algo agitado en las primeras veinticuatro horas. La herida operatoria cerró por primera intención y no aparecieron complicaciones.

El enfermo notó en seguida una mejoría subjetiva de la visión con el ojo derecho, y podía leer las letras pequeñas del periódico. Un estudio oftalmológico, efectuado el día 10 de enero, demostraba ya una mejoría de la agudeza visual hasta 0,9 en el ojo derecho, y en el examen campimétrico se apreciaba también un ensanchamiento del campo (fig. 3). Nuevos estudios oftalmológicos han confirmado esta clara mejoría de la visión en el ojo derecho. El enfermo fué presentado en una sesión clínica de la Clínica del Prof. JIMÉNEZ DÍAZ, y también en la Sociedad de Oftalmología de Madrid, en unión con los Dres. CARRERAS (hijo) y R. BARTOLOZZI. Un mes después de la intervención regresaba a Pamplona con la mejoría indicada.

El informe histopatológico del Dr. MORALES PLEGUEZUELO dice: "En las preparaciones teñidas por los mé-

todos de hematoxilina-eosina, van Gieson e impregnación argéntica de Oliveira, se ven formaciones fasciculadas, poco trabadas, que no dan la reacción del ácido pícrico, algunos campos glandulares y otros con células, entre las que existe reticulina. La interpretación es difícil. Probablemente es un coristoma benigno."

COMENTARIO.

En este enfermo el diagnóstico clínico de lesión compresiva del quiasma era totalmente seguro y sencillo, pero las posibilidades histopatológicas de la lesión no aparecían ya tan simples. La ausencia de alteraciones radiográficas de la silla turca y la falta de trastornos hipofisarios servían para excluir un adenoma de la hipófisis. Se podía pensar quizá en un meningioma suprasillar, aunque el enfermo era demasiado joven para este tipo de tumor y no existía desviación del sistema ventricular en la encefalografía, el contenido de proteínas del l. c. r. era normal, etc. Un craneofaringioma quedaba también excluido por la falta de los típicos signos radiográficos de estos tumores y de síntomas hipofisarios e hipotalámicos. Otra posibilidad diagnóstica era un glioma de la región quiasmática, pero en estos casos son más frecuentes los síntomas de la región del tercer ventrículo y otras alteraciones clínicas asociadas, como pigmentaciones cutáneas, etc. Quedaba también como otra posibilidad una aracnoiditis opto-quiasmática, que en ocasiones produce cuadros clínicos del quiasma, que pueden confundirse con tumores de esta región. Finalmente, un aneurisma de las arterias de la base no era probable por la falta de datos positivos en este

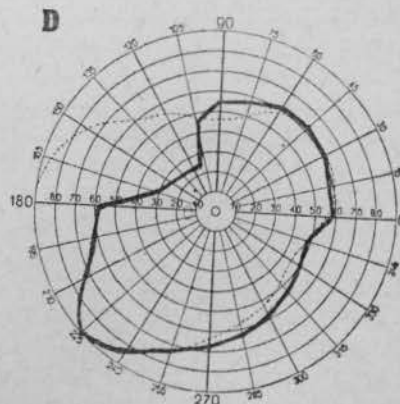


Fig. 3.

sentido (historia de hemorragias subaracnoides, signos de afección de los nervios oculomotores y trigémino, alteraciones radiográficas, etc.). El hallazgo operatorio de un tumor perlado de la región quiasmática justifica totalmente el cuadro clínico de nuestro enfermo, según veremos en seguida, y nuevamente sirve para recordarnos la necesidad de considerar en el diagnóstico preoperatorio aquellos otros procesos patológicos por raros y poco frecuentes que sean.

La nomenclatura de este grupo de tumores congénitos es todavía imprecisa y discutida. Fueron descritos primero por CRUVEILHIE, en

1829, como "tumores perlados", por su aspecto macroscópico, de color blanco, nacarado y como una madreperla. Han sido llamados también colesteatomas, por contener colessterina, pero este término también ha sido atacado porque algunos de estos tumores no poseen colessterina y otros tumores muy distintos presentan también colessterina en su interior. Además, el término colesteatoma se presta a confusión con otras lesiones infecciosas crónicas (que serían entonces pseudocolesteatomas), que aparecen en relación sobre todo con los procesos infecciosos del oído. Desde 1897 se ha hecho una distinción por BOSTROEM entre epidermoides y dermoides. Este grupo general de tumores tiene su origen en restos embrionarios dislocados e incluidos dentro de las estructuras intracraneales. En este sentido los epidermoides están formados exclusivamente por componentes embrionarios de la epidermis, mientras en los dermoides existen otros componentes de las capas dérmicas más profundas, como pelos, glándulas, etc. Los teratomas son tumores congénitos más complejos con derivados de las tres hojas embrionarias, y los teratoides, con menor variedad de componentes embrionarios, ocuparían para algunos una posición intermedia entre los epidermoides y dermoides por un lado y los teratomas en el otro extremo de la serie. La mayoría de los autores recientes parecen estar de acuerdo con estos términos de epidermoide y dermoide, pero todavía BAYLEY y DANDY favorecen el término general de tumor perlado. Indistintamente, y según la preferencia de cada autor, usaremos ahora en la discusión que sigue los términos de colesteatoma, tumor perlado, epidermoide, dermoide o teratoma.

Estos tumores son muy poco frecuentes. La cifra de epidermoides o tumores perlados en las grandes estadísticas neuroquirúrgicas varía de 0,5 por 100 (DANDY, BAILEY), 0,75 por 100 (CUSHING), 0,9 por 100 (OLIVECRONA), hasta el 1,8 por 100 (TÖNNIS). En una revisión de conjunto, FINDEISEN y TÖNNIS (1937) encontraban entonces unos 200 casos en la literatura, y de los cuales solamente 66 habían sido operados. Los teratomas y teratoides son todavía más raros, y WEBER (1939) sólo había encontrado un total de 71 casos en la literatura.

Estos tumores se localizan en diferentes regiones del cráneo, pero en general tienen preferencia por ciertos lugares, como la base del cráneo, región parapontina, quiasma, ventrículos y convexidad. Algunos han acentuado que los lugares de predilección de los epidermoides del sistema nervioso central coinciden con lugares estratégicos en la base y línea media desde el punto de vista del desarrollo; así la región parapiquitaria corresponde al lugar de tránsito del telencéfalo al diencéfalo y la región parapontina entre el metencéfalo y el mielencéfalo. Los dermoides, teratoides y teratomas poseen ciertas semejanzas generales de localización con los epidermoides.

Una variedad especial son los colesteatomas o epidermoides intradiploicos del hueso craneal que producen una imagen radiográfica típica y de los cuales BUCY (1935) recopilaba entonces 16 casos de la literatura.

Naturalmente que la histología de estos tumores varía según el caso individual. En la cápsula fibrosa fina pueden aparecer todas las capas de la epidermis, y BAILEY (1924) y otros histólogos han descrito las distintas variedades y capas celulares (stratum durum, granulosum, fibrosum y cellulosum). El estudio de la cápsula es necesario para la diferenciación y clasificación del tumor, pues la porción central puede morir por falta de irrigación vascular, desapareciendo las células y quedando los productos de desintegración celular (a veces grasa y colessterina) y el armazón y esqueleto de la trama tumoral, como en algunas porciones de nuestro caso personal. En ocasiones aparecen también elementos glandulares, como hemos visto en nuestro caso.

Ya hemos dicho que la localización de estos tumores congénitos en la región del quiasma y silla turca es relativamente bastante frecuente. De 13 casos de epidermoides intracraneales del material de TÖNNIS, correspondían dos a la región quiasmática. En una revisión de la literatura encontraba WEBER (1939) 12 ejemplos de teratomas y teratoides de la región hipofisaria. BARCIA GOYANES (1943) ha publicado dos casos de colesteatomas intracraneales, y uno de ellos, localizado en la región hipofisaria, presentaba bastante semejanza con nuestro caso.

Corresponde a OLIVECRONA la descripción, en 1932, del cuadro clínico característico de los colesteatomas suprasilares, como una variedad del síndrome quiasmático que puede presentar características clínicas suficientes para permitir en ocasiones un diagnóstico preoperatorio de la naturaleza histológica de estos tumores. Apoya OLIVECRONA el cuadro clínico en dos observaciones personales, y destaca como rasgos más importantes la aparición de una atrofia óptica primaria de evolución muy lentamente progresiva en una persona joven que no presenta signos de insuficiencia hipofisaria, y donde la silla turca aparece esencialmente normal. Puede existir, según OLIVECRONA, cierto adelgazamiento de las apófisis clinoides anteriores, y los agujeros ópticos pueden estar también algo ensanchados. Este cuadro clínico aparecía claramente en nuestro enfermo, que era un sujeto joven, con pérdida progresiva de la visión hasta llegar a la ceguera de un ojo, y sin otros signos hipofisarios o neurológicos. Es interesante que, en estos casos, se establece una amaurosis de un ojo, como en los dos casos de OLIVECRONA, dos casos citados por FINDEISEN y TÖNNIS (1937) y el caso de BARCIA GOYANES. En el ojo conservado existe habitualmente cierto grado de atrofia óptica primaria y hemianopsia temporal. En los casos más avanzados, como en los descritos por OLIVECRONA, solamente está conservada la visión

macular y el cuadrante nasal inferior. En la historia se señala a veces la existencia de cefaleas frontales. La silla turca es prácticamente normal en el examen radiográfico, y este dato, unido a la completa ausencia de datos hipofisarios e hipotalámicos, contrasta claramente con la intensidad de los trastornos visuales, y debe servir para elaborar el diagnóstico de presunción. Un síndrome quiasmático similar aparece también en los meningiomas suprasilares, pero mientras estos tumores aparecen en la edad madura, los tumores perlados de la región quiasmática se desarrollan en la época juvenil. El diagnóstico diferencial con otras lesiones de la región quiasmática (adenomas, craneofaringiomas, gliomas del nervio óptico, etc.) ha quedado ya esbozado anteriormente. BAILEY (1940) dice que los epidermoides silares pueden confundirse con los gliomas del nervio óptico por la dilatación de los agujeros ópticos que pueden producir, pero de todas formas, los gliomas suelen ser más ricos en sintomatología hipotalámica, y se acompañan con frecuencia de otros síntomas.

El examen del l. c. r. no suele demostrar alteraciones en los tumores perlados quiasmáticos. La presión intracraneal es normal. En nuestro caso sirvió la encefalografía para comprobar la normalidad del sistema ventricular, y solamente existía como signo patológico una falta de repleción de la cisterna quiasmática, indicando una obliteración de este lago subaracnoideo de la base por el proceso neoplásico.

Con respecto al tratamiento operatorio se abordan estos tumores con la técnica habitual para la región hipofisaria, usando la llamada vía extra o intradural a través de un colgajo frontal. Los nervios ópticos pueden estar rodeados y confundidos en la masa tumoral y no ser visibles, según menciona OLIVECRONA, quien recomienda un extraordinario cuidado y no buscar demasiado los nervios ópticos, que pueden lesionarse inadvertidamente. Como los enfermos llegan habitualmente con ceguera de un ojo, es muy importante, a nuestro juicio, exponer la región quiasmática en el mismo lado del ojo conservado para cuidar con extremo detalle el nervio óptico, pues OLIVECRONA ha tenido en uno de sus casos la desgraciada experiencia de lesionar el nervio óptico conservado al extirpar el tumor que rodeaba y englobaba el nervio. Estas circunstancias exigen el máximo cuidado en las manipulaciones sobre el tumor, y según OLIVECRONA, la extirpación del contenido del tumor produce excelentes resultados, pues la cápsula suele estar muy adherida a vasos grandes y se corre el riesgo de producir intensas hemorragias. De todas formas, la masa tumoral es totalmente avascular y su extirpación es fácil.

Durante las maniobras de manipulación y extracción del tumor perlado presentó nuestro enfermo una fase de excitación con cierta desorientación, confusión y agitación, que recordaba los estados similares descritos por FOERS-

TER, CUSHING, BAILEY, DOTT y otros en el curso de las intervenciones en la proximidad del hipotálamo.

Una complicación postoperatoria típica que, en ocasiones, presentan estos tumores colesteatomatosos, es la aparición de cuadros de reacción meníngea intensa o meningitis asépticas que llegan a ser bastante importantes. En uno de los casos de colesteatoma suprasillar de OLIVECRONA, después de una curación aparente fué necesario reoperar al enfermo un mes después por presentar una hipertermia y cefaleas, y se encontró una colección purulenta aséptica en la base craneal. KRIEG (1936) ha revisado el problema de las meningitis asépticas postoperatorias en los colesteatomas, y VERBIEST (1939) atribuye estos cuadros a la acción de los ácidos grasos libres que aparecen en estos tumores, y ha confirmado experimentalmente su efecto irritativo con la inyección en los espacios subaracnoideos del perro.

RESUMEN.

Con motivo de una observación personal de un tumor perlado de la región quiasmática se revisan las características clínicas de estos tumores congénitos cuando se localizan en la vecindad del quiasma y comprimen los nervios ópticos. Será posible en muchos casos establecer el diagnóstico preoperatorio de tumor congénito. Se discute la confusa terminología de estos tumores y las normas terapéuticas especiales que ofrecen cuando son tratados quirúrgicamente por vía transfrontal.

BIBLIOGRAFIA

- BAILEY, P.—Arch. Surg., 8, 524, 1924.
 BAILEY, P.—Intracranial tumors. Thomas, Springfield, 1933.
 BAILEY, P.—Res. Publ. Ass. nerv. ment. Dis., 20, 713, 1940.
 BARCIA GOYANES, J. J.—Med. Esp., 9, 211, 1943.
 BUCY, P. C.—Arch. Surg., 31, 190, 1935.
 DANDY, W. E.—The brain, en Lewis Practice of Surgery, 12, 1932.
 CUSHING, H.—Intracranial tumors. Thomas, Springfield, 1932.
 FINDEISEN, L. y TÖNNIS, W.—Zbl. Neurochir., 2, 301, 1937.
 KRIEG, W.—Zbl. Neurochir., 1, 79, 1936.
 OLIVECRONA, H.—On suprasellar cholesteatomas. Brain, 55, 122, 1932.
 VERBIEST, H.—Zbl. Neurochir., 4, 129, 1939.
 WEBER, E.—Zbl. Neurochir., 4, 47, 1939.

¿CANCERIZACION DE UN ULCUS GASTRICO PERFORADO CONSECUTIVAMENTE A SU SUTURA SIMPLE?

M. FUENTES GÓMEZ

Hospital Municipal, Sección de Medicina Interna.
 Mérida (Badajoz).

En un editorial publicado recientemente en esta Revista (XXIII, 3, 243) sobre la suerte ulterior de los perforados gástricos, se analizan las posibilidades de evolución del ulcus perfo-