

10 cm. de longitud (nos separamos de la línea media porque días antes de la intervención le había aparecido una rubicundez flogística periumbilical). Después de abierta la vaina anterior del recto y separado éste hacia la línea media, al incidir la vaina posterior, nos llama la atención el espesor y dureza de la misma, por lo que lo procuramos hacer con cautela, fluyendo una gran cantidad de líquido opalescente, pero inodoro, en una cantidad aproximada de tres a cuatro litros. Cuando deja de fluir metemos el aspirador para extraer el resto del líquido y, al sacar aquél, viene pegado al mismo una membrana hidatídica que cuidadosamente conseguimos sacarla entera sin que se rompa; es una gran bolsa en cuya interior hay numerosas vesículas hijas. Después de extraída la membrana hidatídica ampliamos un poco más la incisión para poder meter la mano, que la introducimos en una gran cavidad entre la fascia preperitoneal y el peritoneo parietal anterior, que está bastante engrosado, probablemente por la reacción periquística. A través de él palpamos todos los órganos intraabdominales, que son de consistencia normal. Lavado de la cavidad con solución de formol y cierre total de la herida.

Diagnóstico de operación: Quiste hidatídico gigante supurado de pared abdominal.

Curso postoperatorio: Totalmente normal.

Alta, por curación, a los quince días.

Creo sinceramente que el no haber diagnosticado esta enferma antes de la intervención fué un error, y ello ha sido en parte lo que me ha movido escribir estas líneas. En mi opinión, el error consistió en que desde un principio reinamos en la idea de que se pudiese tratar de un quiste hidatídico, pero intraperitoneal; que de ser pequeño, al comprimir la raíz de la porta, podría producir la ascitis consecutiva a la hipertensión portal; pero el líquido extraído en la paracentesis exploradora era un exudado, lo que nos hizo apartarnos un poco de esta idea, también apoyado por la falta de circulación colateral; pensamos que también se podría tratar de un quiste intraperitoneal gigante supurado; sin embargo, en la exploración radiológica vimos que no había desviación de ningún órgano, dato que hubiésemos encontrado probablemente de ser esto último; no le dimos valor a la ausencia de la imagen radiológica que a veces se presenta en las ascitis libres, que es la sensación de que el estómago y asas intestinales se hallan como flotando. Así, pues, al descartar en parte estas posibilidades diagnósticas, nos quedaba un amplio margen para incluir una afección que se adaptaba perfectamente al cuadro clínico que presentaba la enferma, cual era la peritonitis tuberculosa exudativa.

De este caso sacamos una fundamental enseñanza, y es que siempre que nos encontremos ante un enfermo en el que se nos plantea el problema de diagnóstico diferencial, debemos pensar primero en las afecciones más frecuentes que pueden encajar en el cuadro clínico que presente el paciente, pero no olvidar otras afecciones que, aunque quizá sean consideradas como de extraordinaria rareza de presentación, pueden darse alguna que otra vez. En nuestro caso, el no acordarnos de la posible localización en pared abdominal del quiste hidatídico, fué la causa de nuestro error.

BIBLIOGRAFIA

- FERNÁNDEZ SERRANTE, V.—Med. Española, 6, 32, 1941.
LOSCERTALES, F.—Rev. Clin Esp., 6, 2, 1942.
MORA LÓPEZ, J.—Rev. Clin. Esp., 3, 116, 1948.
RODRÍGUEZ LÓPEZ, NEYRA y SOLER PLANAS.—Equinococia en España, 1944.
SPENCER WELLS.—Cit. BERGMANN en Enfermedades del Aparato Digestivo, tomo II.

COMPLICACIONES NEUROLÓGICAS
DE LA ACONDROPLASIA

I. DE GISPERT CRUZ.

Jefe del Departamento de Neurología del Hospital de San Juan de Dios y del Servicio de Neurología de la Clínica Médica Universitaria B. Profesor: M. SORIANO.

Barcelona.

Los acondroplásicos, que a menudo nos han llamado la atención no sólo en la vida corriente, sino también en espectáculos circenses o en establecimientos hospitalarios, son considerados erróneamente como enanos, aunque en realidad sólo presentan una disminución de longitud de las extremidades, especialmente de las inferiores. Ello contrasta con un tronco aparentemente normal y con una cabeza grande, a menudo hidrocefálica. La enfermedad, aunque no es muy corriente, es bastante conocida; pero se ignora frecuentemente que el acondroplásico, al llegar a la edad madura, es un candidato a la invalidez por la complicación neurológica que representa las modificaciones de la luz del conducto raquídeo con la consiguiente paraplejia por compresión medular o de la cola de caballo. Ello puede evitarse la mayoría de las veces con el tratamiento adecuado en cuanto aparecen las primeras manifestaciones patológicas.

El trastorno fundamental de la acondroplasia es el defecto de desarrollo de las extremidades por una anomalía del cartílago de crecimiento. Sin embargo, esta anomalía afecta además determinados cartílagos de la cabeza y del tronco. Parece fuera de duda que la micromelia se establece ya en la vida intrauterina por un trastorno dominante de los cartílagos yuxtapofisarios de los huesos largos. La mayoría de autores describen con todo detalle las modificaciones de los huesos de las extremidades y de la base del cráneo, pero omiten el estudio de la columna vertebral, en la que sólo señalan la típica ensilladura lumbar y las ligeras modificaciones en sentido de cifosis o de lordosis sin citar las constantes alteraciones de las vértebras, a pesar de la longitud normal o casi normal de la columna vertebral.

Se han descrito casos de acondroplasia en que sólo se afectan determinadas porciones del esqueleto. Entre ellos, se incluirían los de *hemi-*

acondroplasia o *acondroplasia unilateral*. Excepcionalmente pueden salvarse de la *micro-mielia* las extremidades superiores o las inferiores. Por lo que respecta a la inteligencia de estos enfermos, suele ser normal, debiendo diferenciarse por completo del *cretinismo*, con el que antiguamente se quiso ver alguna analogía.

La *acondroplasia* es tan antigua como la humanidad y citada por la mayoría de autores clásicos, pero la descripción de las complicaciones neurológicas es relativamente reciente. En 1926, ALBRECHT y RANZI tratan de la *mielitis* por compresión de la *acondroplasia*. Antes, sin embargo, diversos autores como PIERRE-MARIE, SUMITA y otros habían descrito modificaciones de la columna vertebral, sobre todo la *lordosis* exagerada lumbar y *cifosis*, unas veces, o rigidez de la columna en otras, con desaparición de las curvaturas normales.

Los primeros que describen la importancia clínica de los cambios morfológicos de la columna vertebral en la *acondroplasia* son DONATH y VOGL, siguiendo trabajos de FREUND (*paraplejia espástica* en la *acondroplasia*), VOGT y OSBORNE, SPILLANE y otros.

Aunque la *acondroplasia* es una enfermedad bastante excepcional, las complicaciones neurológicas de la misma pueden considerarse como bastante frecuentes. Tanto es así, que abundan estos enfermos en los asilos principalmente a causa de la invalidez de sus extremidades inferiores. Una parte de ellos, al llegar a la madurez, empiezan a presentar una claudicación progresiva de las piernas, aunque de evolución muy lenta, estableciéndose finalmente una *paraplejia* irreversible.

Se ha comprobado también, desde que se practican *neumoencefalografías*, la *hidrocefalia*, en mayor o menor grado, de estos enfermos. Se trata generalmente de *hidrocefalias* comunicantes, suponiendo DANDY que la *condrodistrofia* de la base del cráneo provocaría una obstrucción de la fosa posterior con la consiguiente dilatación ventricular. Otros autores han considerado como causa de la *hidrocefalia* la atrofia de los huesos de la base del cráneo y todas aquellas modificaciones óseas que podrían provocar alteraciones de la circulación del líquido cefalorraquídeo por compresión o distorsión del tronco encefálico. Incluso se ha admitido que algunos casos de *hidrocefalia* de difícil explicación se deberían a casos frustrados de *acondroplasia* en que las lesiones se limitarían a la base del cráneo.

Nos interesan, sin embargo, principalmente por las posibilidades terapéuticas existentes, los casos de *acondroplasia* con estrechamiento de la luz del canal raquídeo y agujeros de conjunción con posible compresión de los nervios raquídeos, médula o cola de caballo, según la localización y altura de estas anomalías. Desde los estudios de DONATH y VOGL se sabe que además de la *lordosis* y aparente *ensilladura* lum-

bar, esta última debida más a la hipertrofia de los glúteos que a una verdadera *ensilladura*, existen marcadas anomalías en el tamaño y forma de las vértebras.

Como consecuencia de la alteración cartilaginosa se produce primeramente una disminución de altura de los cuerpos vertebrales con la consiguiente disminución de longitud de la columna vertebral. Nos llama la atención, sin embargo, principalmente desde el punto de vista neurológico, el acortamiento de los pedículos, debido a la sinostosis prematura de los centros de osificación del cuerpo vertebral con los de las láminas. Se crea, por tanto, un verdadero conflicto de espacio entre los diámetros del canal raquídeo y el contenido del mismo, estableciéndose un síndrome compresivo.

Con el estudio radiográfico sistemático de estos enfermos se ha visto que en los adultos son frecuentes además las deformidades vertebrales con marcada *osteofitosis* y *espolones*, que pueden irrumpir en el conducto raquídeo y complicar todavía más el cuadro neurológico.

DEFORMIDADES DEL CUERPO VERTEBRAL.

Son constantes, y contrastan en el examen radiográfico con la aparente normalidad del espacio intervertebral ocupado por el disco. El cuerpo vertebral presenta las deformaciones más variadas, desde la forma triangular, dando lugar a una *cifosis* muy acentuada, al simple aplanamiento del cuerpo en *cuña* moderada o en forma de *diávolo*. En algunos casos la deformación triangular de determinada vértebra ocasionaba tal desplazamiento de la misma que llegaban a articularse las porciones anteriores de las vértebras situadas por encima y por debajo.

Las deformaciones no se han observado nunca en la época del nacimiento, sino que se deben a la influencia del peso del cuerpo y actitudes posturales. En individuos de edad madura, es casi constante la formación de *osteofitos* en relación con la *osteoartrosis* progresiva, causa frecuente también de complicaciones neurológicas.

Las alteraciones de los cuerpos vertebrales pueden afectar todos los niveles, pero muestran cierta tendencia a predominar en determinadas regiones. En primer lugar, la mayoría de *paraplejas* se debe a compresiones a nivel de las últimas vértebras dorsales o de las primeras lumbares. En las radiografías laterales de columna aparece el perfil cóncavo de las superficies posteriores de las vértebras, terminando por sus extremos en puntas a veces muy agudas (en realidad, *espolones* lineares).

Las deformaciones en la región cervical serían menos frecuentes, aunque también se han descrito casos de *subluxación* vertebral y *protrusión discal*, generalmente con *osteoartrosis* sobreañadida.

PEDÍCULOS Y LÁMINAS VERTEBRALES.

Lo que más llama la atención, sin embargo, en estos enfermos es el acortamiento de los pedículos vertebrales. Debido a ellos, los agujeros de conjunción son reducidísimos y contrastan los de los niveles afectados con otros relativamente o completamente normales.

DISCO INTERVERTEBRAL.

Parece desempeñar un papel mucho más importante de lo que se creía, ya que en la mayoría de intervenciones realizadas se ha descubierto una o varias protrusiones discuales con entrada en el conducto raquídeo, ya de sí bastante estrecho por el citado acortamiento de los pedículos y deformidades vertebrales. A pesar de que en la radiografía simple no se visualizan por lo general las protrusiones discuales, sino que, al contrario, los espacios a veces parecen más anchos de lo corriente, si se practica la mielografía se ponen perfectamente de manifiesto las dificultades para el paso de la sustancia opaca a nivel de los cartílagos con las típicas muescas o estrangulaciones. También llama la atención el estancamiento de dicha sustancia opaca en las concavidades posteriores de los cuerpos vertebrales, formando una imagen escalonada que puede considerarse como típica de estos acondroplásicos.

PARAPLEJIA.

La paraplejia, o lo que es más corriente, paraparesia del acondroplásico, suele establecerse muy lentamente, alternando a menudo remisiones con agravaciones. Tarda muchos años en presentarse, y la mayoría de casos descritos corresponde a individuos adultos, que empiezan a notar cierta debilidad en una o ambas piernas. Algunos de estos pacientes se caen sin causa aparente o por un pequeño tropiezo, siendo considerados algunas veces como neuróticos al faltar al principio signos objetivos en la exploración.

La parálisis es generalmente de tipo flácido con disminución o abolición de los reflejos aquileos, y más excepcionalmente de los rotulianos, según los segmentos o raíces afectas. La conducta de los reflejos tendinosos es, sin embargo, muy variable, pudiendo estar conservado, por ejemplo, el rotuliano de un lado con abolición en el otro o pasar lo mismo con los reflejos aquileos. En casos más excepcionales, en vez del cuadro clínico de compresión de cola de caballo o de cono medular, se produce una paraplejia espasmódica típica, verdadera mielosis por compresión de la médula dorsal. Pocas son las observaciones descritas de compresión cervical alta con cuadriplejia o con un cuadro de pseudoesclerosis lateral amiotrófica.

Marcados trastornos de esfínteres asociados

a signo de Babinski y exaltación de reflejos rotulianos y aquileos se observan en los casos de ALBRECHT y FREUND.

Los trastornos de sensibilidad son también muy variables y a veces tan poco marcados que dificultan el diagnóstico. Pocas veces refieren estos enfermos dolores intensos, sino que lo más corriente es que durante años sufran solamente molestias en la región lumbosacra que se consideran como simples lumbagos. Con el tiem-

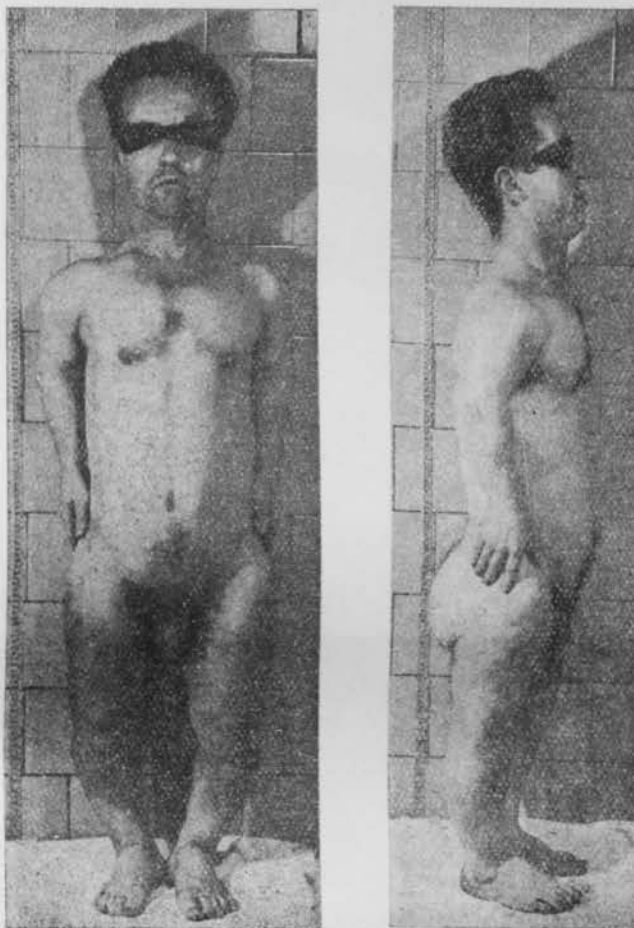


Fig. 1.

po, sin embargo, se hacen más intensas, pudiendo irradiarse hacia la región glútea y muslos. Otros, más que algias propiamente dichas refieren sensaciones de acorchamiento o parestesias en las piernas o en los pies. Sólo en la observación de MAAS encontramos señaladas zonas de anestesia completa en las piernas.

En la mayoría de casos las zonas de hipoestesia corresponden preferentemente a dos o más segmentos lumbares y sólo excepcionalmente hay participación del primero o segundo segmentos sacros. El más frecuentemente afectado sería el tercero lumbar, en que la hipoestesia se extiende por la cara anterior del muslo simulando a veces una meralgia parestésica. Los trastornos suelen englobar todas las sensibilidades, pero en algún caso se han podido observar alteraciones más marcadas de los sentidos vibratorio y de posición (SPILLANE).

Las dificultades para la *punción lumbar y extracción de líquido* son señaladas por casi todos los autores. A menudo la punción es negativa o salen solamente unas pocas gotas de líquido cefalorraquídeo a una presión muy baja que no se modifica o apenas se modifica por la compresión de las yugulares. En algunos casos no puede comprobarse este bloqueo total, ya que la extracción de líquido es imposible por

mismas, tanto en los casos comprobados por la intervención como en las pocas autopsias realizadas: irregularidades de las carillas articulares, que ofrecen un aspecto musgoso; pedículos acortados con estrechamiento del conducto raquídeo, que aparece triangular en vez de circular o elíptico, como es lo normal. Médula o cola de caballo comprimida en uno o más puntos por el disco intervertebral o por los espolo-

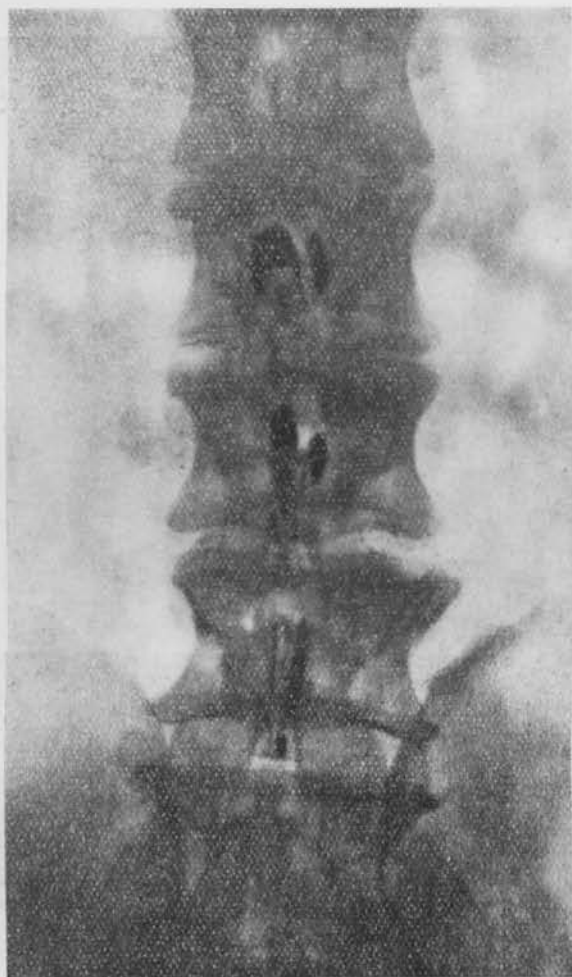


Fig. 2.—Mielografía. Bloqueo completo a nivel de primera vértebra lumbar. Ausencia de lipíodol a nivel de los discos intervertebrales.

existir una verdadera desaparición del espacio subaracnoideo en la región lumbar. La composición del líquido suele ser normal, observándose a lo sumo cierta tendencia a la disociación albúmino-citológica.

Por el *examen radiográfico* directo pueden ponerse de manifiesto la mayor parte de las anomalías de los cuerpos vertebrales descritos anteriormente, así como las modificaciones de los pedículos con disminución considerable de los agujeros de conjunción.

Por la mielografía se comprueban las protrusiones discales a distintos niveles así como el alojamiento de la masa opaca en las partes posteriores de los cuerpos vertebrales con detención del paso de dicha sustancia opaca (figuras 2 y 3).

Las lesiones encontradas son siempre las

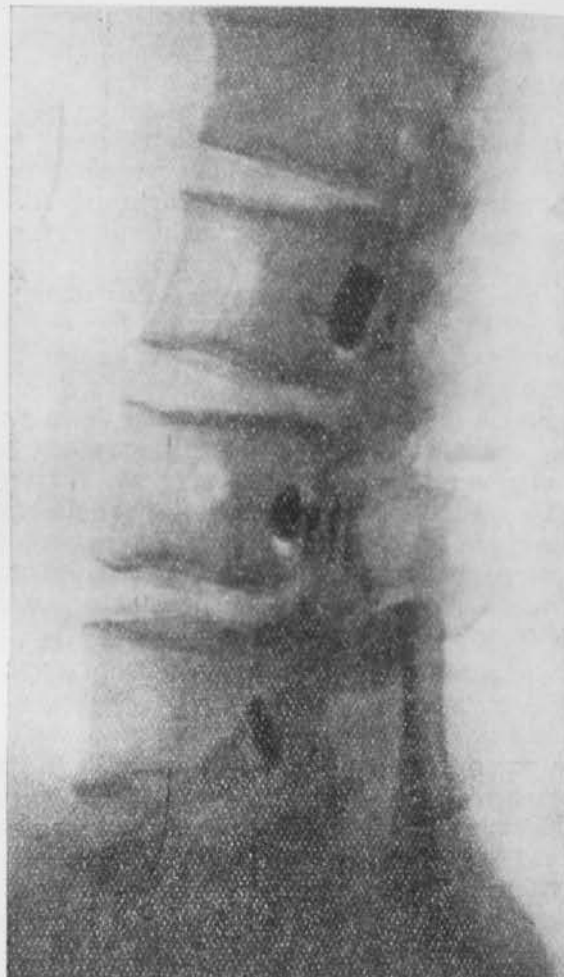


Fig. 3.—Mielografía lateral. La sustancia opaca se aloja en la concavidad posterior de los cuerpos vertebrales.

nes lineares de la hipertrofia osteofítica. En la médula: degeneración ascendente de columna posterior y laterales con degeneración ascendente del haz piramidal. En la cola de caballo, las alteraciones típicas radicales propias de toda compresión.

A estas lesiones hay que añadir constantes alteraciones vasculares, especialmente de las arterias del surco posterior, que serían responsables de una buena parte de los trastornos observados. En resumen, pues, lesiones compresivas medulares o radicales en uno o varios niveles, así como vasculares con cambios degenerativos progresivos.

A continuación se resume la siguiente observación, en que se pudo seguir la presentación gradual de la paraplejía, que se solucionó con la intervención:

Francisco C., de cuarenta años. Sin antecedentes personales ni familiares dignos de mencionarse. No conoce la existencia de ningún enano o acondroplásico en la familia. Puede considerarse como psíquicamente normal.

Acondroplásico típico (fig. 1), que mide 1,35 m. de altura. Tronco aparentemente normal y micromielia de las cuatro extremidades. Columna dorsal recta con desaparición casi completa de la curvatura. Marcada lordosis lumbar con acentuada desviación hacia atrás de sacro y pelvis.

Hace dos años empezó a perder fuerza en las extremidades inferiores con sensaciones molestas en la región lumbar y adormecimiento de las plantas de los pies. Se caía a menudo. Con el reposo prolongado mejoró transitoriamente, pero la paresia de las extremidades se ha ido acentuando hasta tal punto que hace algunos meses sólo puede caminar apoyándose fuertemente del brazo de dos personas. No ha presentado nunca trastornos de esfínteres.

Estado actual.—Marcha con gran dificultad, con tendencia pendular de ambos pies. Disminución global de la fuerza de ambas extremidades inferiores. Se conserva bien en las superiores, en las que no se observa ningún signo patológico.

Reflejo rotuliano derecho abolido, en contraste con el izquierdo, que es normal. Reflejos aquileos ligeramente exaltados en ambos lados. No reflejo plantar patológico.

Sensibilidad.—Hipoestesia prácticamente simétrica y para todas las formas de sensibilidad, que comprende el borde externo de la pierna y pie, correspondiendo predominantemente a los segmentos L4 y L5.

Examen radiográfico.—En las radiografías de cráneo contrasta el tamaño exagerado de la bóveda con el de la base, sobre todo de la fosa posterior. La columna dorsal y cervical pueden considerarse como prácticamente normales. Columna lumbar en proyección anteroposterior: vértebras aplanadas en forma de diávolo, disminución considerable del espacio entre vértebras 1 y 2 lumbares. En la proyección lateral llama principalmente la atención la desaparición de la cifosis dorsal, existiendo en cambio marcada lordosis lumbar. No se observan modificaciones de apófisis espinosas, pero sí acortamiento de pedículos con disminución considerable de los agujeros de conjunción. Es notable en esta proyección la imagen del borde posterior de los cuerpos vertebrales lumbares, la mayoría de los cuales forman una concavidad marcada que coincide con el aplastamiento posterior, muy acentuado, de dichos cuerpos vertebrales.

Punción lumbar y mielografía.—Se practica la punción lumbar con gran dificultad, consiguiéndose solamente la extracción gota a gota de escasos centímetros cúbicos de líquido espinal. Las pruebas manométricas dan bloqueo completo.

Se inyecta 1 c. c. de lipiodol al 40 por 100, que se aloja en las citadas concavidades posteriores de los cuerpos de 2.^a, 3.^a y 4.^a vértebras lumbares, sin que se consiga movilizar el lipiodol de estos puntos a pesar de las posiciones más forzadas del paciente. A nivel de los discos intervertebrales se acusa la ausencia total de materia opaca.

Intervención (doctor JACAS). Laminectomía en 1.^a, 2.^a, 3.^a y 4.^a vértebras lumbares.—Inmediatamente después de la liberación se ve la dura, que forma una verdadera hernia a través del espacio abierto. El espacio subaracnoideo prácticamente ausente, llenando la cola de caballo por completo el conducto raquídeo. Incisión de la dura, liberándose también cola de caballo.

Resultados.—El paciente soporta bien la intervención, empezando a notar una franca mejoría al cabo de pocas semanas. Al cabo de dos meses, si bien persiste cierta paresia de las extremidades inferiores, puede caminar bastante bien, incluso prescindiendo de bastón.

RESUMEN.

1. La acondroplasia es causa frecuente de complicaciones neurológicas tales como la hidrocefalia y la compresión medular o de cola de caballo por las alteraciones vertebrales que se producen además de la micromielia.

2. La compresión se debe no sólo al gran estrechamiento del conducto raquídeo por la deformación de los cuerpos vertebrales y acortamiento de los pedículos, sino también a la protrusión casi siempre múltiple de los discos intervertebrales.

3. Se describe una observación de paraplejía progresiva en un acondroplásico con los resultados favorables de la laminectomía a nivel de las zonas de compresión.

BIBLIOGRAFIA

- ALBRECHT y RANZI.—Wien. Klin. Wschr., 39, 1, 241, 1926.
DONATH y VOGL.—Arch. für In. Med., 10, 1, 1925.
FREUND.—Arch. Surg., 27, 859, 1933.
MAAS.—Zeitschr. für d. ges. Neurol. u. Psych., 57, 196, 1920.
PIERRE-MARIE.—Presse Méd., 8, 17, 1900.
SPILLANE.—Journ. Neurol. Neurosurg. Psych., 15, 246, 1952.
SUMITA.—Deutsch. Zeitsch. Chir., 17, 1, 1910.
VOGT y OSBORNE.—Arch. Neurol. and Psych., 61, 644, 1949.