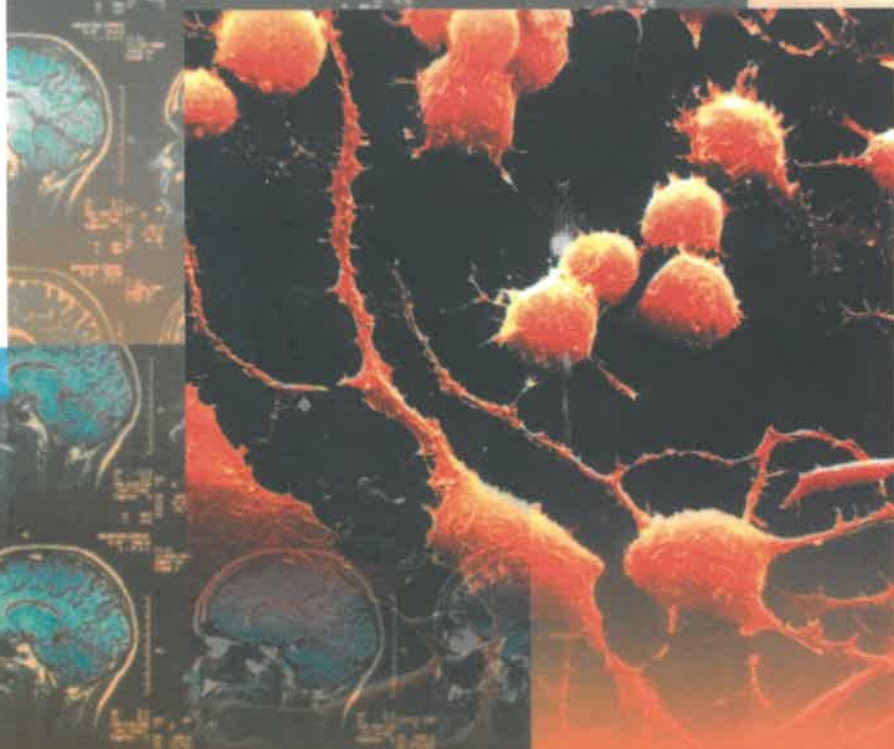
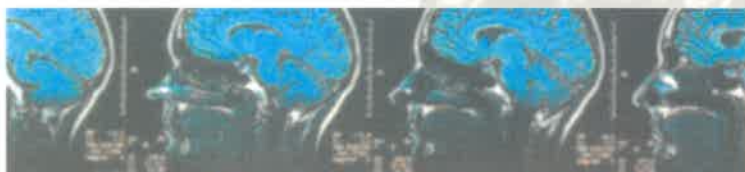


Iniciación a la NEUROCIROUGÍA



Manuel López-Escobar Fernández

 UCA | Universidad
de Cádiz

Servicio de Publicaciones

INICIACIÓN A LA NEUROCIRUGÍA

Manuel López-Escobar Fernández

*Con la colaboración del personal de Servicio de Neurocirugía
del Hospital “Puerta del Mar”*



UCA

Universidad
de Cádiz

Servicio de Publicaciones

López-Escobar Fernández, Manuel

Iniciación a la neurocirugía/Manuel López-Escobar Fernández; con la colaboración del personal de Servicio de Neurocirugía del Hospital "Puerta del Mar". Cádiz: Universidad, Servicio de Publicaciones, 2000. 260 p.

ISBN 978-84-7786-681-7

1. Neurocirugía-Tratados, manuales, etc... I. Universidad de Cádiz. Servicio de Publicaciones, ed. II. Título.

616.8-089

Edita: Servicio de Publicaciones de la Universidad de Cádiz

© Manuel López-Escobar Fernández

Primera Edición: 2000

Primera Reimpresión: 2006

Segunda Reimpresión: Noviembre 2008

I.S.B.N.: 978-84-7786-681-7

Depósito Legal: B-48.442-2006

Imprime: Publigades Bahía

ÍNDICE

Capítulo I.

La hipertensión intracraneal (HIC). Hipertensión intracraneal benigna (HIB).
(Doctor Don Manuel López-Escobar Fernández)..... 9

Capítulo II.

Patología de los pares craneales.
(Doctora Doña Ascensión Contreras Jiménez)21

Capítulo III.

La Hidrocefalia.
(Doctor Don Antonio Repetto López)35

Capítulo IV.

Las malformaciones congénitas del sistema nervioso central
(Doctor Don Juan Antonio Repetto López).....49

Capítulo V.

Lesiones intracraneales supratentoriales.
(Doctor Don Manuel López-Escobar Fernández).....65

Capítulo VI.

Lesiones intracraneales infratentoriales.
(Dr. Don Manuel López- Escobar Fernández)93

Capítulo VII.

Lesiones del cráneo y de la órbita.
(Dr. Don Manuel López-Escobar Fernández)107

Capítulo VIII.

Patología Vascular I. Hemorragia subaracnoidea. Aneurismas. Malformaciones arteriovenosas.
(Dr. Don Manuel López-Escobar Fernández)121

Capítulo IX.

Patología vascular II. El hematoma y la isquemia cerebrales.
(Dr. Don Manuel López-Escobar Fernández)143

Capítulo X.	
Infecciones del Sistema Nervioso Central y de sus cubiertas.	
<i>(Dr. Don Francisco Rodríguez Peña)</i>	161
Capítulo XI.	
Traumatismos Craneoencefálicos (T.C.E.).	
<i>(Dr. D. José Luis Gil Sahi)</i>	177
Capítulo XII.	
Lesiones Traumáticas Raquimedulares	
<i>(Dr. Don Fernando García Vázquez)</i>	193
Capítulo XIII.	
Patología degenerativa de la columna.	
<i>(Dr. Don Juan Antonio Repetto López)</i>	205
Capítulo XIV.	
Tumores raquimedulares.	
<i>(Dr. Don Efraim Gómez Cárdenas)</i>	219
Capítulo XV.	
Patología neuroquirúrgica de los nervios periféricos.	
<i>(Dr. Don Manuel López-Escobar Fernández)</i>	231
Capítulo XVI.	
Neurocirugía Funcional.	
<i>(Dr. Don José Antonio López López)</i>	247

Capítulo I. La hipertensión intracraneal (HIC). Hipertensión intracraneal benigna (HIB).

(Doctor Don Manuel López-Escobar Fernández)

A -La hipertensión intracraneal (HIC)

1 -Generalidades

2 -Fisiopatología

- a) Continente
- b) Contenido
 - (1) *Encéfalo*
 - (2) *Compartimentos meníngeos*
 - (3) *Aumento del volumen sanguíneo*
 - (a) Sistema arterial
 - (b) Sistema venoso
 - (4) *Aumento del volumen del LCR*

3 -Clínica

4 -Diagnóstico

- a) El examen físico
- b) El fondo de ojo
- c) Radiología simple
- d) Electroencefalografía (EEG)
- e) Gammagrafía isotópica
- f) La punción lumbar
- g) Neumoencefalografía y ventriculografía
- h) Arteriografía
- i) TAC y RMN
- j) Medición de la presión intracraneal (PIC)

5 - Evolución y pronóstico

- a) Hernias del cíngulo o interhemisféricas
- b) Hernias del uncus
- c) Hernia central
- d) Hernia occipital

6 -Tratamiento

- a) Medidas generales
- b) Medicamentos
- c) Procedimientos quirúrgicos

B -Hipertensión intracraneal benigna (HIB)

A -La hipertensión intracraneal (HIC)

1 -Generalidades

Este concepto define un conflicto entre el volumen del continente (el cráneo) y su contenido (el encéfalo, las meninges, el líquido cefalorraquídeo y los vasos sanguíneos).

La presión i.c. normal oscila entre 10 y 15 mm. de Hg., aunque algunos autores admiten cifras más altas. Habitualmente, a efectos prácticos, se consideran similares la presión intracraneal (PIC) y la presión del LCR, y la mayoría de los métodos de medición se basan en la determinación de esta última. En realidad, el LCR es el factor determinante, ya que circula por todo el sistema, pudiendo compensar o descompensar a las demás presiones. El LCR está constreñido en al interior de una cavidad no distensible (estructuras óseas) y relacionado con la presión atmosférica por medio de la circulación sanguínea.

2 -Fisiopatología

Debido a la facilidad o dificultad de adaptación entre el continente y el contenido, algunos factores determinan que, en ciertas circunstancias, el síndrome de HIC se desencadene con mayor o menor facilidad. En el recién nacido, los volúmenes relativos del cráneo y su contenido, permiten que el primero tolere un aumento de hasta un 2.5 % del segundo sin que se produzca el síndrome mencionado. La cifra es del 10 % en el adulto, y en el viejo, a causa de la natural atrofia del tejido nervioso, llega a alcanzar el 15 %.

a) Continente:

Es el componente del sistema que presenta menos variaciones. Sin embargo, también en él existen condicionantes que pueden ser importantes en la producción de una HIC. Uno de ellos, de carácter fisiológico, es la especial anatomía que presentan los recién nacidos (hasta que se cierran las suturas), que determina que no exista en ellos el contenedor inelástico descrito para los adultos, lo que contribuye a proporcionar unas características diferentes, tanto en la producción de la HIC como de su sintomatología, su pronóstico y su tratamiento. Otro, patológico, la constituye el cierre prematuro de las suturas craneales (craneosinostosis), que puede dar lugar, al encontrarse el encéfalo en plena fase de crecimiento, a una forma anormal del cráneo y, en ocasiones, a una HIC. No ocurre lo mismo, sin embargo, en las microcefalias, en las que, aunque el cráneo también es pequeño (a veces mucho más pequeño), se debe, precisamente, a un déficit en el desarrollo del encéfalo, que, como consecuencia, frena a su vez el del cráneo.

b) Contenido:

(1) Encéfalo:

Contribuye a la producción del síndrome de HIC, tanto si su incremento volumétrico es generalizado (edema, seudotumor) como localizado (tumores, otros procesos expansivos).

Se considera como edema cerebral al aumento de volumen de la masa encefálica por

incremento de su contenido de agua. Se desencadena como consecuencia de la puesta en marcha, ante diversas causas, de un sistema defensivo, que resulta nocivo a causa de la inextensibilidad de su continente. Existen varios tipos de edema: el llamado auténtico, a expensas del compartimento extracelular; el vasogénico, por variaciones en el lecho vascular, y la tumefacción cerebral, en el que están involucradas las propias células cerebrales. El más frecuente es el llamado edema verdadero, en el que el agua se acumula en el espacio extravascular. Pero cualquiera de ellos puede dar lugar a un síndrome de HIC y contribuir a incrementar los efectos fisiopatológicos perjudiciales, tanto en la circulación del LCR y de la sangre como del metabolismo del propio sistema nervioso.

Los procesos que asientan en el interior (o en las proximidades) del encéfalo, como tumores, abscesos, hematomas, etc., provocan un aumento real en el volumen del hemisferio afectado, que muchas veces se acompaña de un edema reactivo más o menos extenso, que provocan o contribuyen a provocar una HIC.

(2) Compartimentos meníngeos:

Su importancia, tanto por su frecuencia, como por su capacidad de desencadenar cuadros de HIC, es muy escasa. Pero, en ciertos casos, como ocurre con los meningiomas, las lesiones llegan a alcanzar un gran tamaño y pueden producir el síndrome de HIC.

(3) Aumento del volumen sanguíneo:

Ciertas encefalopatías hipertensivas, la insolación, algunos trastornos metabólicos, y, sobre todo, las trombosis de las venas o de los propios senos venosos de drenaje pueden ser capaces de ocasionar cuadros de HIC.

(a) Sistema arterial:

La presión del LCR, a causa de la extensibilidad del lecho vascular, está muy condi-

cionada por la arterial, y cuando la PIC aumenta puede equilibrarse por la fuga de LCR, al aumentar su reabsorción.

(b) Sistema venoso:

Es complementario del anterior; tanto por aumento de su volumen como por impedir la absorción normal del LCR por la sangre, y puede tener un importante papel en ciertos casos de HIC.

(4) Aumento del volumen del LCR:

Es, junto con el edema cerebral, la causa más frecuente de HIC. Si bien, tanto su mecanismo de producción como su tratamiento son completamente diferentes. El LCR se forma predominantemente en los plexos coroides, aunque, para algunos, contribuyen en mayor o menor medida los espacios subaracnoideos y el epéndimo, y se absorbe en su mayor parte en las granulaciones de PACHIONNI. Circula a través de los ventrículos cerebrales, pasando por las cisternas de la base y de la convexidad, hasta sus zonas de evacuación. Tanto un aumento de su producción, como una dificultad en su circulación o un defecto de la absorción pueden provocar su acúmulo (hidrocefalia), con el consiguiente aumento de la PIC.

Dado que, prácticamente, los principales componentes del sistema (sangre, LCR y encéfalo) no son compresibles; el incremento de uno de ellos debe ser compensado por los otros. Por lo tanto, cuando se produce un aumento volumétrico del encéfalo, debe tener lugar una disminución compensatoria del compartimento sanguíneo y/o del LCR. Cuando este sistema defensivo falla se produce la HIC.

Algunos factores tienen incidencia en el desarrollo o agravamiento del proceso, especialmente la hipercapnia, la anoxia, la posición de la cabeza (que puede determinar problemas en el flujo venoso por compresión de las yugulares en el cuello) y numerosos medicamentos, singularmente los anestésicos.

3 -Clínica

La HIC es un cuadro muy frecuente en Neurocirugía, que se presenta muchas veces aislado, pero que, con más frecuencia, lo hace en el contexto de numerosas enfermedades del sistema nervioso, mezclándose en mayor o menor grado los síntomas propios de la HIC con los de la enfermedad originaria.

Se considera típica la triada compuesta por cefaleas, vómitos y alteraciones visuales, a las que se añaden, con mayor o menor frecuencia, y con mayor o menor intensidad, trastornos mentales y del nivel de conciencia, diplopia y signos vegetativos.

La cefalea, aunque puede adoptar distintas formas, suele ser intensa y persistente y no mejora con los analgésicos comunes. Aunque a veces es localizada, más frecuentemente es global. Se incrementa en determinadas circunstancias, como los cambios de posición de la cabeza, la defecación, la tos y el estornudo (maniobras de Valsalva espontáneas), agravándose tras la aplicación de (copiosos) enemas de limpieza. Los síntomas, a causa de una discreta hipercapnia, aparecen a veces durante el sueño, y, por el incremento de la tensión arterial, también predominan al despertar.

Aunque se ha descrito que los vómitos de la HIC (vómitos en escopeta) no van precedidos por las náuseas, en realidad, éstas no sólo aparecen en muchos casos sino que pueden hacerlo de forma aislada, a veces persistentemente.

Las alteraciones visuales suelen tomar el aspecto de escotomas y alteraciones campimétricas. Si el cuadro progresa, las alteraciones visuales pueden hacerse permanentes.

Los trastornos mentales y del nivel de conciencia son muy variados, a veces difíciles de detectar, como una mínima alteración de la memoria, una discreta irritabilidad o un aumento de la tendencia al sueño, aunque pueden llegar a ser de mayor entidad.

La diplopia, que se produce por compresión del sexto par, y que, a causa de su

largo recorrido puede ser afectado por numerosos procesos, es un signo inespecífico de las enfermedades del SN que aparece con mucha frecuencia en la HIC.

La bradicardia, de origen vegetativo, suele acompañar a estos procesos y oscila entre 50 y 60 pulsaciones por minuto. Suele ser un signo de alarma al aparecer en estadios avanzados de la enfermedad.

En los niños, las suturas craneales permanecen abiertas durante varios años. Ello les proporciona un mecanismo de seguridad al poder distenderse. El síndrome clínico adopta algunas peculiaridades propias. La evolución de la HIC suele ser más lenta e insidiosa, pero cuando se sobrepasa el mecanismo compensador puede ocurrir un brusco deterioro. Como el niño pequeño o el lactante no pueden comunicarse con precisión y los vómitos son frecuentes en ellos por causas inespecíficas, el diagnóstico puede resultar más difícil. En ellos, un signo muy frecuente es un estado de inquietud, acompañado de irritabilidad y anorexia, que se mantienen. Al mismo tiempo, tiene lugar un aumento del volumen del cráneo, que sobrepasa las cifras normales, manteniéndose abiertas las suturas y la fontanela, que aparece tensa e incluso abombada.

4 -Diagnóstico

a) El examen físico:

En los niños es fácil ver el aumento del volumen craneal, la ausencia de cierre de las suturas y la persistencia o el abombamiento de las fontanelas, que se deben cerrar normalmente entre los 18 y 24 meses. En niños mayores, la dehiscencia de las suturas, puede confirmarse clínicamente por el signo de Macewen, que consiste en escuchar el ruido que se produce al percutir el cráneo con los dedos, que en estos casos adquiere un sonido especial, como de "olla cascada". La afectación del sexto par craneal también es perceptible por la desviación hacia dentro de los globos oculares.

b) El fondo de ojo:

Permite apreciar la existencia de un edema de papila, que, en mayor o menor grado, suele estar presente en este proceso y es casi patognomónico del mismo. Al principio, se detecta un aumento del volumen de las venas retinianas y la desaparición de su latido, pero, según avanza el proceso, tiene lugar un abombamiento de la papila, que se va elevando progresivamente, hasta que, finalmente, aparecen exudados y hemorragias de variable importancia y extensión.

c) Radiología simple:

En los niños es fácil apreciar el aumento del volumen del cráneo, así como la dehiscencia de las suturas y la persistencia y ampliación de las fontanelas.

En los adultos son varios los signos a valorar por este método. Los cuadros de HIC de larga evolución dan lugar a diversas manifestaciones radiológicas derivadas de la compresión mantenida sobre las estructuras óseas. Una de ellas es la persistencia y/o aumento de las llamadas impresiones digitadas, causadas por la presión que ejerce el cerebro sobre el hueso durante su crecimiento, que recuerdan las marcas producidas por la impronta de los dedos. En la HIC, estas imágenes, que, al menos en cierto grado, son normales en los niños, se incrementan y se extienden, haciendo que el cráneo adopte el típico aspecto de "plata batida". También se aprecian fácilmente, cuando existen, las dehiscencias de las suturas ocurridas después del período de osificación de las mismas. Otro signo de valor es la desaparición o la atenuación de las apófisis clinoides posteriores, que proporcionan un aspecto típico a la silla turca, que aparece abierta en su porción posterior (fig. I-1).

d) Electroencefalografía (EEG):

De escaso valor en el estudio de la HIC, proporciona a veces trazados con enlenteci-

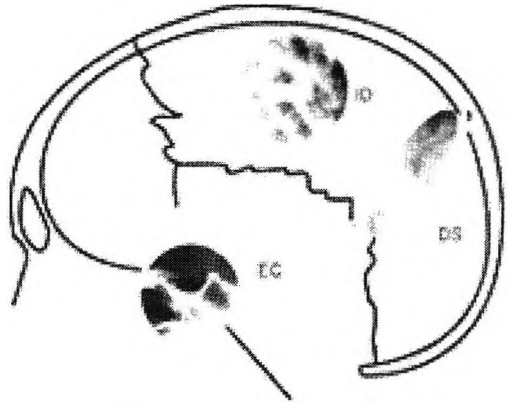


Figura I-1. Radiología simple en la HIC. Composición esquemática para mostrar las principales alteraciones radiológicas que suelen observarse en los pacientes con HIC. EC= erosión clinoides posteriores. ID= Impresiones digitadas. DS= Dehiscencia de suturas.

miento generalizado y aumento de la amplitud de las ondas, como expresión del sufrimiento cerebral.

e) Gammagrafía isotópica:

No suele emplearse. Demuestra, en ocasiones, imágenes de retardo en la circulación del isótopo.

f) La punción lumbar:

Es un método para medir la presión del LCR (prácticamente sinónimo de la PIC), resultando, por tanto, muy preciso. Pero su empleo en los pacientes afectados de HIC está contraindicado generalmente, al menos fuera de los ambientes especializados, porque, aunque se practique la punción con el paciente en decúbito lateral y con una aguja fina (con su bisel paralelo a las fibras longitudinales de la duramadre, para evitar que se forme un ojal), puede desencadenarse una brusca descompensación en el enfermo, al eliminarse el cilindro de contención que constituye el LCR de su compartimento vertebral, provocándose las temidas hernias

cerebrales de funestos resultados.

El examen citoquímico del LCR no aporta ningún dato de interés.

g) Neumoencefalografía y ventriculografía:

En el pasado eran los métodos radiológicos más eficaces a disposición del neurocirujano para el diagnóstico de estos procesos. Consistían en la introducción de aire, tras la extracción de cierta cantidad de LCR, en el espacio subaracnoideo o en el sistema ventricular. En el primer caso, por punción lumbar, y en el segundo, a través de agujeros de trépano practicados generalmente en la región occipital. Se han utilizado, también, otros contrastes radiopacos (yodoventriculografía, yodoventriculografía emulsionada). El método permite apreciar la forma, el estado y el tamaño de los ventrículos y de las cisternas, así como los posibles desplazamientos producidos por las lesiones intracraneales.

Ambas, dados los avances tecnológicos (TAC, RMN) no son empleadas en la actualidad, salvo en casos excepcionales.

h) Arteriografía:

Tampoco es un procedimiento de elección en el estudio de la etiología de la HIC, excepto cuando ésta está producida por dificultades en la circulación venosa del cerebro, como en las trombosis de los grandes senos venosos.

i) TAC y RMN:

Son los métodos habituales y más eficaces para el estudio de la HIC, proporcionando imágenes muy precisas de las estructuras anatómicas y de los procesos que afectan al encéfalo. Aunque no son métodos específicos de medición de la PIC, pueden aportar datos indirectos, como reducción del tamaño ventricular, borramiento de los surcos corticales, herniaciones cerebrales, etc. A causa de la multitud de enfermedades que pueden

desencadenar este síndrome los hallazgos son muy variados en cada caso.

j) Medición de la presión intracraneal (PIC):

Debe tenerse en cuenta que los diferentes componentes intracraneales: tejido cerebral, árbol vascular, espacios subaracnoideos, ventrículos, etc., al menos en teoría, pueden suministrar cifras de presión ligeramente diferentes. Asimismo, pueden existir algunas variaciones entre los distintos compartimentos, como el supra y el infratentorial, e incluso entre diferentes zonas del tejido cerebral (por ejemplo entre una que esté sometida a la compresión directa de un tumor y otra que no lo esté). Así que existen algunas discrepancias y discusiones acerca de estos métodos y de las cifras obtenidas por los diferentes sistemas.

La medición de la PIC, excluida la punción lumbar por su peligrosidad, se percibe por medio de unos transductores especiales, introducidos a través de un pequeño orificio en el cráneo, que se colocan en el sistema ventricular o en los espacios subaracnoideo, subdural, epidural e incluso intraparenquimatoso y se conectan a un sistema de medición y grafismo (fig. 1- 2). Cada uno de ellos

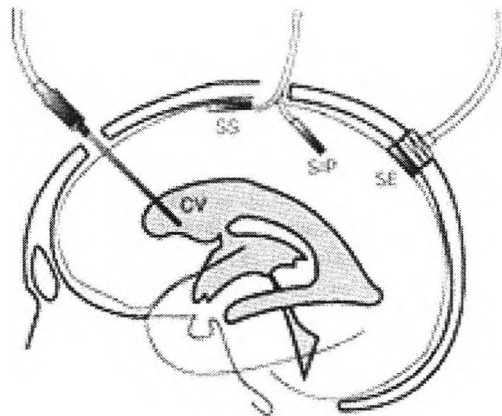


Figura 1-2. Métodos de medición de la PIC. CS = catéter intraventricular. SS= sensor subdural. SIP= intraparenquimatoso. SE= Epidural.

ofrece ventajas e inconvenientes. Los partidarios de la implantación intraventricular aducen que sus resultados son más exactos y, sobre todo, que les permite extraer y analizar LCR o administrar medicamentos. Los valedores de los procedimientos más superficiales ponen el énfasis en que el traumatismo es menor, el riesgo de meningitis casi desaparece y se evita la obstrucción del catéter, que es relativamente frecuente con la técnica intraventricular.

Con cualquiera de estos sistemas puede conocerse la presión inicial, así como sus variaciones posteriores, sean fisiológicas o patológicas. El resultado es un regis-

5 -Evolución y pronóstico

Es muy variable, en función de la etiología del cuadro. Existen síndromes de HIC que tienden a la curación, como el seudotumor cerebral, que se suele resolver espontáneamente. En otras ocasiones, el proceso progresa, dando lugar a las hernias cerebrales, debido a que los compartimentos cerebrales están separados por potentes y rígidas estructuras fibrosas, como la hoz y el tentorio, que no permiten el desplazamiento homogéneo de las estructuras intracraneales. Por ello, cuando la presión aumenta, llega un momento en que se produce un desequi-

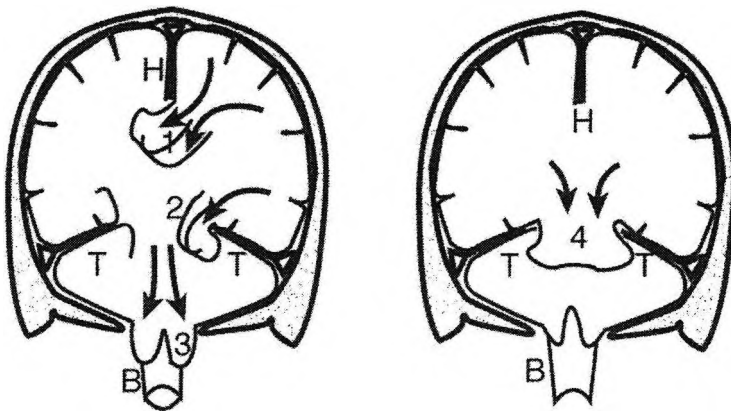


Figura 1-3. Hernias cerebrales. B= Bulbo. H= hoz. T= Tentorio. 1- hernia subfalcéaria. 2.- hernia subtentorial. 3.- hernia occipital. 4.- hernia central

tro continuo, que puede imprimirse, en el que figuran las variaciones que se producen en el paciente durante el estudio. Un registro normal tiende a ser plano y regular, ofreciendo escasas oscilaciones, que nunca son importantes ni prolongadas. En la HIC el registro es irregular, con una base por encima de la cifra normal, y suele presentar las denominadas ondas de presión: A- elevación por encima de 50 mm. de HG. durante 5 ó 20 minutos; B- elevaciones de 20 a 50 mm. de Hg. de segundos de duración; C- de menor amplitud, presentándose 4-8 por minuto.

librio, creándose unos conos de presión que tienden a expandirse por aquellos lugares que le ofrecen una menor resistencia, provocando en general temibles consecuencias (fig. 1-3).

a) Hernias del cíngulo o interhemisféricas:

Son debidas a procesos localizados de un hemisferio, que inducen a una parte del mismo (cíngulo) a desplazarse bajo la hoz cerebral, afectando al hemisferio del lado contrario y provocando, especialmente, la compresión de la arteria cerebral anterior

(paresia de la pierna del lado contrario) y del sistema venoso profundo.

b) Hernias del uncus:

Especialmente en los procesos del lóbulo temporal. El uncus se desplaza hacia la fosa posterior a través de la hendidura de Bichat, comprimiendo al III par (midriasis, ptosis y desviación ocular hacia fuera, en el mismo lado) y del tronco (hemiparesia contralateral u homolateral, según predomine la lesión directa del tronco por la hernia o la del lado contrario por presión sobre el borde libre del tentorio).

c) Hernia central:

Más propia de procesos difusos de HIC. Se produce el desplazamiento de la porción medial de los hemisferios cerebrales, incluidos los ganglios basales, hacia la incisura tentorial. El cuadro clínico es siempre muy grave, con alteraciones muy variables, especialmente del estado de conciencia y de las vías largas.

d) Hernia occipital:

Sobre todo en procesos de la fosa posterior. Se provoca el descenso de las amígdalas cerebelosas a través del agujero occipital, que marcan su impronta en el tronco. El cuadro, de especial gravedad, se traduce en alteraciones profundas de la conciencia, parálisis, y diferentes afectaciones de los pares craneales.

Estas hernias casi siempre se desencadenan bruscamente, al romperse el precario equilibrio de una PIC que se ha mantenido elevada durante largo tiempo. Dan lugar a cuadros de especial gravedad, que en muchos casos requieren una pronta y enérgica terapia de reducción del volumen encefálico, con diuréticos, i.v. Manitol y Furosemida a altas dosis, e, incluso, una actuación quirúrgica inmediata para tratar de resolverlos.

6 -Tratamiento

En los casos agudos y secundarios es esencial combatir el proceso causal, y, por tanto, debe hacerse un diagnóstico rápido y preciso. Muchas veces habrá que proceder a evacuar un hematoma cerebral o a extirpar un tumor, otras, como en la hidrocefalia, será necesario insertar una derivación del LCR.

Pero existe un tratamiento genérico de la HIC mediante algunos procedimientos eficaces.

a) Medidas generales:

En los casos leves y crónicos se recomendarán dietas restringidas en relación a los líquidos.

En los procesos neuroquirúrgicos en los que queremos disminuir la PIC, es conveniente elevar 30 grados la cabecera de la cama del enfermo, facilitar la respiración (eliminación de las secreciones bronquiales, administración de oxígeno, incluso intubación y ventilación mecánica en las fases avanzadas) y mantener una temperatura adecuada. Asimismo es conveniente colocar una sonda nasogástrica para alimentación y detección de posibles hemorragias y otra vesical permanente. Diariamente se deben calcular los aportes hidroelectrolíticos y calóricos adecuados.

b) Medicamentos:

Protectores gástricos y antisépticos para prevenir una infección urinaria. Si existe un cuadro infeccioso causal o coincidente estará indicada una terapéutica antibiótica. En los casos crónicos se han empleado medicamentos diuréticos, como la acetazolamida, durante largos períodos de tiempo.

Si existe un cierto grado de edema se utilizan agentes hiperosmolares, para derivar el agua del espacio extracelular a la sangre. El más eficaz en la actualidad es el manitol, en forma de pequeños "bolos", que se inyectan rápidamente a intervalos de 4 ó 5 horas para evitar el efecto de rebote.

La dexametasona, a causa de los buenos resultados obtenidos por muchos neurocirujanos, sigue siendo de amplia utilización, a pesar de la controversia planteada por la falta de datos experimentales que apoyen su uso.

En muchos centros se utilizan los barbitúricos en los casos avanzados, aunque su mecanismo de acción es muy discutido (aumento de la vasoconstricción o disminución del metabolismo cerebral), en muchas ocasiones disminuyen la PIC. Pero estos medicamentos tienen efectos peligrosos, como la depresión cardiovascular, por lo que su uso queda restringido a centros especializados.

c) Procedimientos quirúrgicos:

En ciertos casos de HIC debidos a hipersecreción del LCR pueden utilizarse las punciones lumbares repetidas o, incluso, el drenaje continuo del mismo. Pero solamente en aquellos centros que estén habituados a manejar estos procesos. En caso contrario, como hemos indicado anteriormente, no deben practicarse tales técnicas.

En esta misma línea, si se comprueba una mejoría tras la evacuación del LCR, puede plantearse la necesidad de una derivación permanente del mismo al peritoneo o al torrente circulatorio.

A veces, especialmente cuando se produce una afectación importante de la visión, sobre todo si cursa con rapidez, puede practicarse una intervención descompresiva. Existen varias técnicas, pero la más frecuente (dentro de lo poco habitual) es la subtemporal, uni o bilateral, resecaando una amplia porción del hueso temporal (en el lado derecho o en ambos), dejando abierta la duramadre.

B-Hipertensión intracraneal benigna (HIB)

1 -Generalidades

También conocida como pseudotumor cerebral y síndrome de Nonne, consiste en un

cuadro de HIC sin sintomatología focal asociada, que presenta ciertas peculiaridades.

Se han invocado multitud de procesos capaces de provocarla, existiendo cierto confusiónismo al respecto.

En puridad, debería de hablarse de esta entidad únicamente en los casos de etiología desconocida, cuya analítica del LCR y estudios neurorradiológicos sean normales y que exista una HIC, por moderada que sea.

Pero se han incluido en este apartado multitud de entidades nosológicas capaces de causar un síndrome de HIC, como la dificultad del drenaje de retorno si se altera el sistema venoso intracraneal, bien sea por trombosis (generalmente secundaria a procesos infecciosos del oído y cercanías), o por traumatismos o lesiones quirúrgicas en el tórax y en el cuello; alteraciones endocrinológicas, como hipersecreción hipofisaria, hipoparatiroidismo o hipofunción suprarrenal; medicamentosas, como los anticonceptivos, la supresión de tratamientos prolongados con corticoides, la hipervitaminosis A o la ingestión de tetraciclina. Entre unos y otros, se han descrito más de medio centenar de procesos causantes del síndrome de HIB.

En cuanto a su mecanismo de producción, se han barajado varias hipótesis, como el aumento del volumen sanguíneo cerebral, un cierto grado de edema, o un aumento del volumen del LCR.

2 -Clínica

Es una enfermedad que afecta preferentemente a mujeres jóvenes (sobre todo en la tercera década de su vida).

Suele cursar en forma de cefalea, habitualmente frontal, occipital o generalizada, de variable intensidad, generalmente soportable, con las características descritas en el síndrome de HIC. Normalmente se acompaña de náuseas o vómitos, aunque no siempre están presentes o son de escasa entidad. Lo más preocupante son los síntomas visuales, que suelen evolucionar hacia la aparición de escotomas

e, incluso, importantes defectos del campo visual, que pueden llegar hasta la ceguera, planteando un serio problema terapéutico. No es raro que existan, más o menos encubiertos, el resto de los síntomas y signos propios de la HIC (mentales, vegetativos, etc.).

En resumen, la HIB es un síndrome de HIC de curso progresivo que no suele acompañarse de síntomas neurológicos focales.

En la exploración es frecuente apreciar un papiledema, habitualmente de escasa intensidad, pero que puede llegar a presentar hemorragias y exudados, e, incluso, en las fases avanzadas, aparecerá una atrofia óptica. Puede existir diplopia, por afectación del VI par, y anomalías de los reflejos pupilares como consecuencia de los déficits visuales.

En la analítica del LCR no se demuestran alteraciones, y el estudio de EEG es, generalmente, normal. La radiología convencional puede proporcionar datos de una HIC prolongada (dehiscencia de suturas, desaparición de clinoides, impresiones digitadas, etc.). La TAC y RMN no mostrarán anomalías en los casos de HIB, pero darán información exacta de las HIC secundarias a procesos i.c., como tumores, abscesos, hematomas, hidrocefalia, etc. Se ha discutido mucho sobre si existe una discreta disminución del tamaño de los ventrículos cerebrales en la HIB, pero las opiniones no son concluyentes. La angiografía sólo es importante para valorar las HIC por dificultad del drenaje sanguíneo a través de los senos venosos. La cisternografía isotópica demuestra un enlentecimiento del paso del isótopo por las cisternas de la base y de la convexidad.

El aumento de la PIC constituye el elemento demostrativo de esta entidad nosológica. Su valor se obtiene por cualquiera de los métodos estudiados antes, con las mismas indicaciones y contraindicaciones. Sus cifras son muy variables en ese proceso (de 16 a 100 mm. de HG.). A veces, los registros obtenidos mantienen una línea regular, pero en otras existen continuas alteraciones.

3 -Evolución

Tiende a la remisión espontánea (por eso recibe el apelativo de benigna) en el curso de varios meses (de 3 a 9), aunque puede ser acortado con el oportuno tratamiento. El mayor peligro es que se pueden producir alteraciones visuales irreversibles durante ese tiempo.

En algunos casos (contrastando con su apelativo) se producen recidivas e incluso cuadros de curso prolongado con evoluciones que duran años.

4 -Tratamiento

Es el mismo que indicábamos en el apartado de la HIC, siendo suficiente casi siempre una medicación diurética o antiinflamatoria, aunque, en ocasiones, se precisa la colocación de un sistema derivativo (generalmente una válvula lumboperitoneal) e, incluso, (4- 6 % de los casos) una descompresiva para evitar o minorar las importantes alteraciones visuales.

5 -Resumen

El término, síndrome de Nonne, pseudotumor cerebral o HIB define un cuadro que afecta predominantemente a mujeres en la tercera década de la vida, que cursa con un cuadro de HIC sin signos focales, con aumento de la cifra de PIC y que tiende a la remisión espontánea. Por lo tanto, su uso debe reservarse para los procesos que reúnan estas características y cuya etiología se desconoce. Cuando la HIC es producida por una entidad determinada (se han descrito más de medio centenar), presenta características propias de la misma y puede ser definida refiriéndonos a ello, como, por ejemplo, HIC por trombosis de seno lateral, HIC postraumática, HIC tumoral, etc., no debería aplicársele este término.

Capítulo II. Patología de los pares craneales.

(Doctora Doña Ascensión Contreras Jiménez)

A -Primer par. Nervio olfatorio

1 -Breve recuerdo anatómico

2 -Clínica

B -Segundo par. Nervio óptico

1 -Breve recuerdo anatómico

2 -Clínica

a) Defectos subjetivos

(1) Escotomas

(2) Ambliopía

(3) Amaurosis

(4) Hemeralopia

(5) Nictalopia

(6) Defectos del campo visual

b) Signos objetivos

(1) Papiledema

(2) Atrofia primaria

(3) Atrofia secundaria

C -Tercer, cuarto y sexto pares

1 -Breve recuerdo anatómico

a) MOC

b) Nervio patético

c) MOE

2 -Clínica

a) MOC

b) Patético

c) MOE

D -Quinto par. Nervio trigémino

1 -Breve recuerdo anatómico

2 -Clínica

(Neuralgia del trigémino)

a) Clínica

b) Tratamiento

E -Séptimo par. Nervio facial

1 -Breve recuerdo anatómico

2 -Clínica

a) Parálisis facial periférica

(1) Etiología

(2) Síntomas

(3) Tratamiento

b) Parálisis facial central

c) Espasmo facial

F -Octavo par. Nervio auditivo

1 -Breve recuerdo anatómico

2 -Clínica

- G -Noveno par. Nervio glossofaríngeo**
 - 1 -Breve recuerdo anatómico**
 - 2 -Clínica**
 - (Neuralgia del glossofaríngeo)**
- H -Décimo par. Nervio vago**
 - 1 -Breve recuerdo anatómico**
 - 2 -Clínica**
- I -Undécimo par. Nervio espinal**
 - 1 -Breve recuerdo anatómico**
 - 2 -Clínica**
- J -Duodécimo par. Nervio hipogloso**
 - 1 -Breve recuerdo anatómico**
 - 2 -Clínica**

A -Primer par. Nervio olfatorio

1 -Breve recuerdo anatómico

Nace a expensas de las células de la mucosa olfatoria de la porción superior de las fosas nasales. Los pequeños filetes nerviosos, entremezclándose entre sí formando un verdadero plexo, atraviesan la lámina cribosa y alcanzan el borde inferior del bulbo olfatorio, el cual recorren, dirigiéndose hacia atrás por el surco de su mismo nombre, para penetrar en el cerebro justamente al lado del quiasma óptico. Finalmente se divide en dos estrías: la lateral que termina en el área olfatoria primaria, y que comprende las áreas prepiriforme y periamigdalár en el uncus temporal, y la medial, que lo hace por delante del pico del cuerpo calloso, relacionándose con el hipocampo, los núcleos de la habénula y el hipotálamo.

2 -Clínica

Su afectación casi siempre es debida a contusiones o compresiones. Se lesiona en los TCE que afectan la fosa anterior (fracturas de la lámina cribosa, contusiones parieto-occipitales con tracción de los filetes olfatorios), aunque se recuperan en el 40 % de los casos, de forma espontánea, en unos meses, y en los meningiomas del surco olfatorio. En estos últimos, la anosmia (pérdida del olfato) es un signo que tiene un gran valor clínico y que muchas veces pasa desapercibido para el enfermo. Suele ser homolateral al tumor y se explora haciendo aspirar al paciente (que debe mantenerse con los ojos cerrados) distintas sustancias odoríferas, separadamente, por ambas fosas nasales. Muchas anosmias, sin embargo, son debidas a

procesos propios de las fosas nasales, como los catarros crónicos.

B -Segundo par. Nervio óptico

1 -Breve recuerdo anatómico

Se origina a expensas de las células ganglionares de la retina, cuyas fibras convergen en la papila óptica. Abandona el globo ocular por su parte posterior y, dirigiéndose hacia atrás y dentro, atraviesa la cavidad orbitaria y el conducto óptico, penetrando en la cavidad craneal para integrarse en el quiasma óptico. Después, se dirige, formando las cintillas ópticas, hacia el núcleo geniculado y, por último, viajando por los lóbulos temporal y parietal, a la corteza visual, ubicado en la cisura calcarina del lóbulo occipital.

Recoge los estímulos generados en la retina.

2 -Clínica

Las enfermedades que afectan este par son variadas: tumores intrínsecos del nervio, de la órbita o de la base craneal; traumatismos de la órbita o de la fosa craneal anterior; inflamaciones; seudotumor cerebral; neuritis óptica; sífilis; encefalomielitis; intoxicaciones (plomo, nicotina); enfermedades degenerativas (ataxias de Friedreich y Marie, esclerosis múltiple); otras, como anemias, etc.

Todas ellas pueden dar lugar a distintos síntomas y signos que veremos a continuación (el estudio de los tumores propios del nervio óptico lo encuadramos en el apartado de lesiones del cráneo y de la órbita). Pueden aparecer trastornos subjetivos, consistentes en

pérdida de la agudeza visual, y defectos campimétricos u objetivos, como alteraciones de la retina y de la papila, que se revelan en el estudio del fondo de ojo.

a) Defectos subjetivos:

(1) *Escotomas:*

Consisten en pequeñas manchas oscuras en cualquier parte del campo visual, que en muchas ocasiones son móviles (moscas volantes). Es absoluto cuando la percepción de la luz está totalmente perdida, y relativo cuando la pérdida es parcial. Los escotomas centrales (afectación de la mácula) aparecen en neuritis axiales; los demás lo hacen como consecuencia de lesiones en la placa periférica.

(2) *Ambliopía:*

Se denomina así a un defecto de la agudeza visual consistente en el oscurecimiento de la visión.

(3) *Amaurosis:*

Es la pérdida completa de la visión de un ojo. Generalmente viene precedida por algunos de los defectos anteriores.

(4) *Hemeralopia:*

Consiste en que el paciente puede ver mejor cuando se atenúa la luz. Es una consecuencia de la fatiga (ceguera de día).

(5) *Nictalopia (ceguera de noche):*

Se presenta en algunos casos de hipovitaminosis A.

(6) *Defectos del campo visual:*

Pueden ser muy variados en el lado afecto y es posible registrarlos gráficamente practicando un estudio de los campos visuales.

b) Signos objetivos:

Que pueden observarse en el fondo del ojo.

(1) *Papiledema:*

Al principio la papila, generalmente de color rosado y contornos nítidos, aparece protruyente. Después, sus bordes se desdibujan y se evidencian exudados y hemorragias a su alrededor. La presencia de una papila de estas características (papila de estasis papilar), sobre todo si es bilateral, indica un aumento de la presión intracraneal (hidrocefalia, tumores, hemorragias, etc.). Generalmente, la pérdida de visión no suele ser importante a pesar de que el edema sea franco, lo que, junto con los demás signos acompañantes de la HIC (cefaleas, vómitos y diplopía) es de mucho valor en el diagnóstico diferencial con el fondo de ojo de las neuritis retrobulbares (a veces de aspecto muy parecido), en las que la pérdida de la visión suele ser temprana y considerable.

El síndrome de Foster-Kennedy, consistente en una atrofia papilar de un lado y un edema del otro se produce en ciertos tumores paraselares, especialmente meningiomas.

(2) *Atrofia primaria:*

La papila aparece de color blanquecino con bordes bien definidos. La visión está prácticamente perdida por completo. Es la consecuencia de la afectación directa del nervio óptico (glioma óptico, TCE, tumores de la órbita, tabes).

En ciertas enfermedades puede aparecer una atrofia parcial, como en la esclerosis múltiple, en la que la atrofia es bitemporal.

(3) *Atrofia secundaria:*

La papila es de límites borrosos y de color blanco grisáceo. La pérdida de la visión es evidente, aunque puede conservarse en algún grado (visión de luz o de bultos). Es

consecuencia de la evolución de un papiledema.

C -Tercer, cuarto y sexto pares. Nervio motor ocular común, nervio patético, nervio motor ocular externo.

1 -Breve recuerdo anatómico

a) III par. Nervio MOC:

Solamente tiene funciones motoras. Inerva todos los músculos intraorbitarios a excepción del oblicuo mayor (IV par) y recto externo (VI par). Sus fibras vegetativas, provenientes del núcleo de Edinger-Westphal, inervan el músculo constrictor del iris y la porción anular del ciliar. Su núcleo de origen está situado a la altura del tubérculo cuadrigémino anterior, en la sustancia gris periacueductal. Sale del tronco, en su porción medial, por el espacio interpeduncular, dirigiéndose hacia delante, fuera y arriba, pasando por fuera de la apófisis clinoides posterior para penetrar en el seno cavernoso. Continúa hacia delante, en el espesor del mismo, hasta alcanzar la parte interna de la hendidura esfenoidal, donde se divide en sus dos ramas terminales, la superior, que inerva el recto superior y el elevador del párpado, y la inferior, que lo hace con el recto inferior, el recto interno y el oblicuo menor. En su trayecto intracraneal se sitúa entre la arteria cerebelosa superior, que está por debajo, y la arteria cerebral posterior, que está por encima.

b) IV par. Nervio patético:

Es exclusivamente motor, inervando únicamente el músculo oblicuo mayor, en la órbita. Nace de un núcleo situado por detrás y debajo del correspondiente al MOC. Sus fibras se dirigen hacia atrás y se decusan (es el único par craneal que lo hace) a nivel de la válvula de Vieussens, para salir al exterior, rodear el pedúnculo cerebral y dirigirse hacia delante, penetrando en el seno cavernoso por detrás y fuera del MOC. Se sitúa en la pared

externa del seno, dirigiéndose hacia delante para atravesar la hendidura esfenoidal y alcanzar la órbita, donde termina.

c) VI par. Nervio MOE:

Su núcleo está situado en la protuberancia, a nivel de la eminencia redonda, en el suelo del cuarto ventrículo. Abandona el tronco por el surco bulboprotuberancial, por encima de la pirámide bulbar. Se dirige hacia fuera y arriba, penetrando en el seno cavernoso, donde se coloca entre la arteria carótida y la pared externa, que atraviesa, para, tras hacer lo mismo con la hendidura esfenoidal, emerger en la órbita.

2 -Clínica

a) III par. Nervio MOC (motor ocular común):

Es afectado por numerosas enfermedades, como TCE de la órbita o de la fosa craneal anterior; tumores del tronco cerebral, de la base del cráneo, del seno cavernoso o de la órbita; aneurismas de la carótida interna supraclinoidales; hernias uncales en cualquier proceso de HIC que las produzca; encefalitis; esclerosis múltiple; diabetes; siringomielia, etc.

La lesión completa del III par se manifiesta en forma de parálisis total de los músculos motores (excepto el recto externo y el oblicuo mayor) de la órbita, quedando el ojo desviado hacia fuera, por la tracción del recto externo que no puede ser compensada, acompañándose de ptosis palpebral y dilatación pupilar. El enfermo presenta una diplopía horizontal que puede desaparecer cuando mira al lado de la lesión.

El tratamiento de las parálisis del III par se circunscribe al de la enfermedad causal.

b) IV par. Nervio patético:

Su lesión es mucho menos frecuente, por causas muy similares a las del III par. Pro-

duce una diplopia inconstante que se presenta únicamente al mirar hacia un sitio específico, como al leer o bajar escaleras. En la exploración, a causa de la labor compensadora de los restantes músculos de la órbita, a veces es difícil demostrar la dificultad para desviar el globo ocular hacia arriba y dentro.

c) VI par. Nervio MOE (motor ocular externo):

Cuando se lesiona, el ojo se desvía hacia dentro y abajo al faltar la contracción del músculo recto externo, y el paciente no puede orientar el globo ocular hacia fuera. Existe una diplopia horizontal, sobre todo al mirar hacia el lado de la lesión. La etiología es prácticamente la misma que en los pares craneales anteriores. Se daña con más frecuencia en los traumatismos craneales (fracturas de la base del cráneo) y en la HIC, porque se trata de un nervio frágil y de largo recorrido.

D -Quinto par. Nervio trigémino

1 -Breve recuerdo anatómico

Es un nervio mixto, sensitivo-motor, que recibe la sensibilidad de la cara e inerva los músculos masticadores. Las células sensitivas, agrupadas en el ganglio de Gasser, muestran idéntica estructura que los ganglios espinales; su prolongación da origen a una fibra en T, cuya rama periférica recibe los estímulos sensitivos de la cara y parte de la boca, y su expansión central penetra en la protuberancia, terminando en una larga columna bulbo-protuberancial (núcleo sensitivo). Las fibras motoras nacen del núcleo motor del trigémino, a nivel medio en el puente, emergiendo entre la cara inferior de la protuberancia y el pedúnculo cerebeloso medio, justo por debajo de la entrada de la rama sensitiva del mismo par craneal.

Con fines didácticos estudiaremos el nervio en relación a su origen aparente y a su trayecto posterior. Las dos raíces (sensitiva y

motora) del trigémino abandonan la protuberancia y se dirigen hacia delante y fuera para penetrar en el cavum de Meckel (desdoblamiento de la duramadre en el peñasco). La raíz sensitiva (que tiene un tamaño tres veces superior al de la motora) se aplana y se extiende en forma de plexo, para dividirse finalmente en sus tres ramas, oftálmica, maxilar superior y maxilar inferior. La raíz motora, que inicialmente está situada por delante y dentro de la sensitiva, va colocándose en la porción inferior del cavum, abandonándolo en compañía del nervio maxilar inferior.

El nervio oftálmico se desprende de la porción antero-interna del ganglio de Gasser y se dirige hacia delante y arriba, en el espesor de la pared externa del seno cavernoso, atravesando la hendidura esfenoidal para penetrar en la órbita, dividiéndose en sus ramos terminales, que recibirán la sensibilidad de la frente, nariz, sienes y parte de la mucosa nasal.

El nervio maxilar superior nace del borde antero-externo del ganglio de Gasser y se dirige hacia delante, atravesando el agujero redondo mayor y penetrando en la fosa pterigo-maxilar. Se introduce en el canal infraorbitario y atraviesa el conducto del mismo nombre para emerger en la fosa canina a través del agujero infraorbitario, donde se divide en sus ramos terminales. Recibe la sensibilidad del maxilar superior, encía superior y dientes, mejillas, labio superior y parte de la mucosa nasal.

El nervio maxilar inferior es mixto, formado por una gruesa raíz sensitiva, que procede del borde inferior del ganglio de Gasser, y por la raíz motora (más pequeña), situada por debajo de la anterior. Tras salir del ganglio, a través de un desdoblamiento de la duramadre propio para cada una, ambas se unen y, a través del foramen oval, salen del cráneo, dividiéndose en dos troncos terminales, uno anterior y otro posterior. Recibe la inervación sensitiva del maxilar inferior, encía inferior y arcada dentaria, labio inferior, mucosa bucal, lengua y una pequeña parte

del oído externo. Inerva los músculos masticadores, masetero, temporal, pterigoideos, peristafilino externo y vientre anterior del digástrico.

2 -Clínica

Neuralgia del trigémino

También denominada tic doloroso, neuralgia trifacial o enfermedad de Fothergill.

Deben distinguirse dos formas diferentes, que implican variaciones clínicas y, sobre todo, terapéuticas: la neuralgia esencial o idiopática y la secundaria o sintomática. La segunda puede ser originada por multitud de enfermedades, como tumores de vecindad, aneurismas y malformaciones arteriovenosas, paquimeningitis, intoxicaciones (plomo), trastornos metabólicos (diabetes), infecciones (herpes, paludismo), incluso procesos desmielinizantes (esclerosis múltiple). Muchas veces se atribuye a infecciones en las piezas dentales, por lo que es frecuente ver en las consultas a muchos pacientes a los que se les han extraído la totalidad de los dientes del lado afecto, pero que continúan con su dolor.

La neuralgia esencial se ha definido siempre con un cuadro muy específico y de etiología desconocida. En las últimas décadas, sin embargo, la impresión inicial de Dandy de que la neuralgia podía ser debida a un mecanismo compresivo, episódico, del nervio por los vasos que lo rodean, parece que se confirma. Jannetta, basado en sus experiencias microquirúrgicas sobre la región, ha vuelto a insistir en ello y consigue la curación en una amplia serie de casos con su técnica de descompresión vásculo-nerviosa. Posteriormente, muchos neurocirujanos han publicado hallazgos y resultados similares. En la actualidad se considera que la mayor parte de las neuralgias del trigémino llamadas esenciales son consecuencia de ese mecanismo.

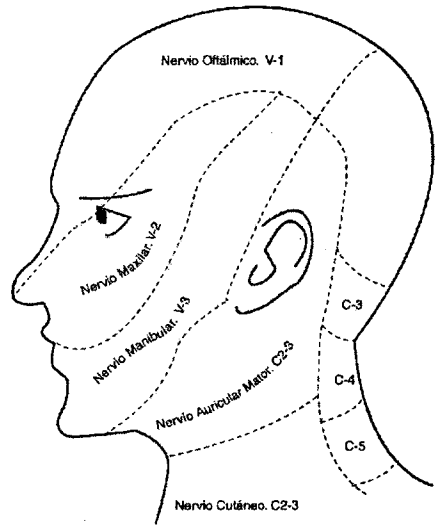


Figura II-1. Esquema de la inervación sensitiva de craneo y de la cara.

a) Clínica:

Se presenta en los dos sexos por igual, afectando a personas de mediana o avanzada edad, siendo rara su aparición antes de los 30 años. Según algunas publicaciones, es más frecuente en el lado derecho. El cuadro comienza de forma aguda, violenta, en forma de un dolor insoportable (el paciente lo refiere con angustia) que se irradia por el trayecto del nervio. Habitualmente la rama más afectada es la segunda; el dolor nace en el ala de la nariz y continúa hacia el labio superior, la encía y hacia el ojo, al que respeta. Otras veces interesa la tercera rama y el dolor se difunde por toda la encía inferior. La neuralgia de la primera rama es mucho menos frecuente y el dolor se irradia por la ceja. A veces están involucradas dos ramas e incluso las tres (fig. II-1). Ciertos movimientos, como secarse, afeitarse, e, incluso, tragar, actúan como zonas gatillo y desencadenan el cuadro, por lo que muchos enfermos evitan cualquier movimiento de la cara, llegando a negarse a comer o beber. En algunos pacientes, los

paroxismos dolorosos pueden desencadenarse o amortiguarse con ciertos movimientos de la cabeza. Durante las crisis muchos enfermos se mantienen en una postura especial (de pensador), con la mano apretando fuertemente la región afectada.

El dolor dura solamente unos segundos, que se agrupan en forma de crisis de 2 ó 3 minutos de duración, y aparecen en intervalos de tiempo muy variables (desde uno diario a crisis casi continuas). Suelen presentarse a temporadas de una o varias semanas, desapareciendo después por largos períodos de tiempo (años) o reapareciendo muy pronto (meses).

Los enfermos se refieren al dolor como "terebante", "desgarrante", "irresistible", etc., y se han dado casos de suicidio entre ellos cuando no existían las posibilidades terapéuticas actuales.

La exploración neurológica de estos pacientes es absolutamente normal.

Las neuralgias sintomáticas exhiben algunas variaciones en la forma y presentación del cuadro. Aparte de los síntomas específicos de cada una de ellas, el dolor suele cursar con mucha menos intensidad, es más frecuente la afectación global del nervio, las crisis dolorosas son mucho más atípicas y variables, pudiendo existir un dolor continuo, y en la exploración no es raro que se descubra alguna alteración del quinto par, como una zona hipoestésica en la cara, una desviación de la mandíbula al abrir o cerrar la boca, o la ausencia del reflejo corneal.

El diagnóstico diferencial más importante debe hacerse con la neuralgia facial atípica, de sustrato funcional y, por tanto, sin indicación quirúrgica, que puede remedar a la genuina neuralgia trigeminal, si bien los accesos paroxísticos y su cronología no son tan típicos y la irradiación dolorosa suele adoptar patrones que sobrepasan las zonas de inervación del nervio. También ciertas formas de cefalea vascular (cluster) pueden prestarse a confusión con una neuralgia de trigémino, aunque, en ellas, la presencia de alteraciones

vasomotoras (enrojecimiento, mucosidad) y su predominio de presentación de madrugada deben ser suficientes para diferenciarlas.

Los métodos de estudio neurorradiológicos, que siempre deben practicarse, no aportan ningún dato en la neuralgia esencial, pero son reveladores en la sintomática descubriendo los procesos que comprimen el nervio (tumores, malformaciones a-v., etc.).

b) Tratamiento:

El descubrimiento de la carbamacepina ha constituido un enorme avance en el manejo de la neuralgia del trigémino, ya que consigue controlar al 80 % de los casos que antiguamente tenían que ser operados. Las dosis habituales son 200 mg. tres veces al día, que pueden aumentarse paulatinamente hasta 400 mg. tres veces al día, llegando en casos especiales hasta los 1.800 mg. diarios.

En los casos rebeldes a la terapéutica conservadora se plantea el tratamiento quirúrgico, que en la actualidad se centra en dos tipos de actuación: sobre el ganglio de Gasser y sobre el nervio, en el ángulo pontocerebeloso.

El abordaje del ganglio de Gasser se practica por vía percutánea, introduciendo el instrumento adecuado (aguja, electrodo, etc) en el cavum de Meckel a través del foramen oval, siguiendo unas marcas anatómicas externas y guiados por rayos X. A veces se procede a inyectar algún líquido abrasivo para el nervio (alcohol, fenol, glicerol), otras se intenta su distensión por medio de un balón hinchable. Lo más frecuentes, en la actualidad, es el empleo de la termocoagulación por radiofrecuencia, precedida por una estimulación eléctrica para determinar lo más exactamente posible la colocación de la punta del electrodo, para destruir selectivamente las fibras mielínicas y hacer desaparecer el dolor conservándose la sensibilidad (lo que no siempre se consigue). Para ello, el paciente permanece despierto y solamente es anestesiado en el momento de practicar la lesión

(60 a 70 grados durante un minuto) o las lesiones en caso de afectación de más de una rama.

Las ventajas del método consisten en su menor riesgo quirúrgico en comparación con la cirugía abierta y en el tiempo de ingreso hospitalario, que se reduce a 24 horas. Sin embargo, en muchos casos aparecen trastornos de la sensibilidad y se producen recidivas (entre uno y cinco años) en un tercio de los enfermos. Es el método de elección para las personas con riesgo o de edad avanzada. En los jóvenes con buen estado general existe una división de opiniones entre los neurocirujanos con respecto al empleo de esta técnica o la descompresiva vásculo-nerviosa.

Esta última se fundamenta en hacer desaparecer la causa del dolor, considerando que éste es debido a una compresión intermitente producida por las arterias de la vecindad, las ramas de las arterias cerebelosas, sobre el V par a su salida del tronco. Según esta hipótesis, el mecanismo de producción del dolor se facilitaría en aquellos pacientes que han sufrido un grado de desmielinización del nervio más o menos acusado. La edad (la neuralgia esencial de trigémino ataca abrumadoramente a los viejos) tendría influencia en la presentación de la enfermedad al provocar alteraciones de los vasos (arteriosclerosis) y de la raíz nerviosa (desmielinización parcial). La operación se lleva a cabo, bajo anestesia general, por medio de una craneotomía retromastoidea del lado afecto. Con técnica microquirúrgica se explora el trigémino, que en muchas ocasiones aparece recubierto por tejido aracnoideo denso, se separa de la arteria que lo comprime, y se coloca entre ambos una pequeña porción de músculo o, preferentemente, una esponja de silastic. En general los hallazgos operatorios son evidentes, pero no siempre ocurre así. Se han descrito compresiones a partir de las venas, pero las opiniones sobre ello difieren. En los casos dudosos o negativos puede completarse la cirugía practicando una rizotomía parcial del nervio.

En todo caso, con ambos métodos se consigue un buen número de remisiones y curaciones que alcanzan cifras superiores al 90 por ciento, con una mortalidad desdeñable y escasa morbilidad, excepto por la presencia de discretas alteraciones sensitivas.

E -Séptimo par. Nervio facial

1 -Breve recuerdo anatómico

Es un nervio mixto, conformado por dos raíces, una motriz, que es el VII par propiamente dicho y otra sensitiva, el nervio intermediario de Wrisberg.

El núcleo de la raíz motora está situado en la porción caudal del puente. Las fibras nerviosas se desdoblán alrededor del núcleo del VI par (rodilla interna del facial) y abandonan el puente por la porción lateral del surco bulboprotuberancial, por dentro de la raíz penetrante del auditivo; se dirigen hacia fuera, delante y arriba para penetrar en el conducto auditivo interno; atraviesan el conducto de Falopio en un complejo recorrido y salen del cráneo, a través del foramen estilomastoideo, para introducirse en la glándula parótida donde se divide en sus ramas terminales, la temporofacial (que inerva músculos cutáneos de la cara y del cráneo; los músculos frontal, superciliar, piramidal, orbicular, zigomático mayor y menor; los elevadores del ala de la nariz y del labio superior; el dilatador del ala de la nariz, el bucinador y parte del orbicular de los labios) y la cervicofacial (que inerva músculos cutáneos de la cara y del cuello, el risorio, parte del orbicular, el triangular de los labios y el cuadrado del mentón).

La raíz sensitiva se origina en el ganglio geniculado, a nivel del primer codo intrapetroso. Sus fibras constituyen el nervio intermediario de Wrisberg, que penetra en el neuroeje por el surco bulboprotuberancial por dentro del auditivo y por fuera del facial. Transporta las sensaciones gustativas de los dos tercios anteriores de la lengua y las sensaciones de la glándula parótida.

2 -Clínica

Es importante diferenciar la parálisis facial periférica, que describimos a continuación, de la central, en la que no existe afectación de la porción superior del nervio y, por tanto, no aparecen las alteraciones de la hemifacial superior. Lógicamente, es de gran interés reconocer si la lesión se produce a nivel del nervio o en las estructuras encefálicas.

a) Parálisis facial periférica:

(1) Etiología:

También conocida como prosoplejia y parálisis de Bell.

El nervio puede ser lesionado a su salida del tronco, sobre todo por tumoraciones del APC (neurinomas del acústico); a nivel del peñasco, especialmente debido a TCE e infecciones del oído (otitis) y, después, por tumores de la glándula parótida. Pero también puede ser afectado por causas generales, como inflamaciones (parálisis "a frígore"), diversas infecciones, enfermedades degenerativas (esclerosis múltiple), etc. El síndrome de Ramsay Hunt aparece cuando el virus del herpes zoster infecta el ganglio geniculado, y causa síntomas severos, lesiones vesiculadas en el conducto auditivo externo y denervación del nervio facial. Puede haber, también, sordera, por la afectación del nervio auditivo, muy próximo anatómicamente. El tratamiento consiste en la administración de Aciclovir oral.

(2) Síntomas:

La forma de comienzo es súbita en la mayoría de los casos (traumatismos, otitis, parálisis a frígore, postquirúrgicas, etc.), pero no siempre es así y puede evolucionar lentamente (tumores del APC, tumores de parótida).

Cuando la parálisis periférica es total, los pacientes no pueden cerrar el ojo del mismo

lado, girando hacia arriba el globo ocular al intentarlo (signo de Bell). Las arrugas de la frente desaparecen. La boca se encuentra desviada hacia el lado contrario y el paciente se ve imposibilitado para soplar o para silbar. El alimento se acumula muchas veces entre la mejilla y los dientes, haciendo complicada la ingesta del mismo. Por la afectación de la cuerda del tímpano se produce una pérdida del gusto en los dos tercios anteriores de la lengua y disminuye la secreción salivar. Suele existir hiperacusia por la implicación del músculo del estribo.

Naturalmente, en muchos de los casos, el cuadro se restringe a una paresia de mayor o menor entidad. Y en otros, muy raramente, el cuadro es bilateral, desapareciendo las asimetrías faciales e incrementándose la impotencia funcional.

El diagnóstico es fácil. Deben practicarse electromiogramas de control para vigilar la evolución de la parálisis.

(3) Tratamiento:

Depende de la causa de la enfermedad. En las parálisis a frígore es suficiente un tratamiento antiinflamatorio y vitamínico para que se produzca la remisión en la mayoría de los casos. Debe protegerse cuidadosamente (en cualquier parálisis facial) el globo ocular para evitar las graves complicaciones corneales (úlceras) que pueden dar lugar a la pérdida de la visión del lado afecto.

Las parálisis faciales por compresión se beneficiaran de la solución de su enfermedad causal (extirpación de un tumor, etc.).

Cuando se produce una sección del nervio durante la extirpación de un tumor, generalmente en el APC, puede practicarse la sutura cabo a cabo, que muchas veces resuelve el problema.

En todo caso, si se presenta una parálisis irreversible del facial, existen técnicas neuroquirúrgicas para tratar de resolverlo. Las más generalizadas son las anastomosis de otros pares craneales con el facial (el espinal y el

hipogloso, porque su falta de función no produce, relativamente, consecuencias importantes). También pueden llevarse a cabo anastomosis con ramas del facial del lado contrario, en ocasiones a través de injertos de otros nervios periféricos. Los resultados de estas técnicas son impredecibles.

Los tratamientos mecánicos (paliativos) consisten en facilitar el movimiento que no puede realizar el nervio paralizado, como la suspensión facial y la tarsorrafia, o los implantes metálicos de oro en el interior del párpado, para que pueda cerrarse el ojo.

b) Parálisis facial central:

(1) Etiología:

Se produce por lesión es hemisféricas de cualquier tipo, acompañando habitualmente a las hemiparesias más o menos extensas.

(2) Síntomas:

Son los descritos en el apartado anterior para la rama inferior del nervio, es decir, faltando o siendo de escasa entidad los trastornos de la musculatura frontal y de cierre de párpados. A efectos de pronóstico y tratamiento es imperativo ante una parálisis facial, determinar si es central o periférica.

(3) Tratamiento:

Tanto éste, como su pronóstico, son los de la causa originaria.

c) Espasmo facial:

Es un síndrome de disfunción hiperactiva del nervio facial. Puede ser debido a muy diferentes causas, como una sobreinervación tras una parálisis o una compresión intracraneal del VII par por un vaso sanguíneo, como ocurre con la Neuralgia del Trigémino, tumores de ángulo pontocerebeloso, malformaciones de la charnela occípito-cervi-

cal, enfermedad de Paget, síndrome de Guillain-Barré, etc.

Se caracteriza por contracciones tónico-clónicas paroxísticas de la musculatura facial que se inicia por el músculo orbicular y afecta también a la comisura labial, y, en menor grado a los músculos frontales.

Los espasmos aparecen de forma episódica, durando entre 10 y 20 minutos con intervalos libres entre ellos. Su aparición es espontánea, facilitada por el stress, el cansancio y la movilidad de la cara.

Generalmente es unilateral, predomina en el sexo femenino y en las personas mayores de 45 años. Se diagnostica mediante técnicas neurofisiológicas (EMG). El tratamiento consiste en el empleo de la toxina botulínica, ya que es muy rara la evolución espontánea hacia la normalidad. También existen alternativas quirúrgicas, como son las secciones de ramas muy periféricas o la descompresión microquirúrgica del nervio de los vasos que lo rodean, en la fosa posterior.

F -Octavo par. Nervio auditivo

1 -Breve recuerdo anatómico

Se trata de un nervio sensorial, compuesto por dos porciones, el nervio coclear y el vestibular. El primero recibe los estímulos auditivos y el segundo los relativos al equilibrio. Ambos tienen su origen en ganglios periféricos similares a los espinales; el órgano de Corti para el nervio coclear y el de Scarpa para el vestibular. El nervio abandona el peñasco a través del conducto auditivo interno y tras un corto recorrido penetra en la protuberancia por la extremidad lateral del surco bulboprotuberancial, por fuera del intermedio y del facial.

2 -Clínica

Se afecta en los procesos expansivos de la base craneal, especialmente en los neurinomas del propio nervio o de las cercanías, y,

sobre todo, en las lesiones a nivel del peñasco (TCE e infecciones, principalmente). Producen diversos cuadros de mareos y vértigos, acompañados de acúfenos, llegando en ocasiones a crisis intensas con vómitos profusos e imposibilidad de mover la cabeza. A veces se produce una sordera completa de percepción, persistiendo los acúfenos. En la exploración, el signo de Rinne es positivo, y en la prueba de Weber, la percepción del sonido se desplaza hacia el oído sano.

El tratamiento en los procesos compresivos es la eliminación de su causa. En ciertos pacientes en los que predominan los signos irritativos (tinnitus, acúfenos, vértigos) se han intentado lesiones del nervio en el peñasco y secciones en el APC, que conducen siempre a una sordera del lado afecto y no aseguran la desaparición de los síntomas.

G -Noveno par. Nervio glosofaríngeo

1 -Breve recuerdo anatómico

Contiene fibras motoras, sensitivas y parasimpáticas. Inerva los músculos de la faringe y algunos de la lengua. Recibe estímulos de la mucosa de la faringe y del tercio posterior de la mucosa lingual. Sus fibras motoras se originan en el núcleo ambiguo. Las sensitivas lo hacen en dos ganglios (Andersch y Ehrenritter) situados a nivel del agujero rasgado posterior. La raíz nerviosa emerge en el bulbo, en la porción superior del surco colateral posterior, por encima del neumogástrico y por debajo del auditivo. Se dirige hacia delante y fuera, abandonando el cráneo, junto con los pares X y XI, por el agujero rasgado posterior. Luego desciende haciendo una curva hasta terminar en la base de la lengua.

2 -Clínica

Neuralgia del glosofaríngeo

Aunque se presenta en raras ocasiones es conveniente conocerla, porque tiene

características parecidas a la neuralgia del trigémino y ha sido objeto de las mismas disquisiciones tanto respecto a su etiología como a su tratamiento. La diferencia fundamental entre ambas neuralgias es la distinta irradiación del dolor, que en el caso del glosofaríngeo abarca la hemiboca y hemifaringe, pudiendo alcanzar la oreja y la base del cuello. La que se puede denominar como neuralgia esencial del IX par cursa, como la del V par, en forma de paroxismos de similar duración y frecuencia. También se desencadena al masticar o al tragar, incluso al hablar. Muchos casos se resuelven con tratamiento basado en la carbamazepina a dosis similares a las del trigémino. Cuando fracasa la terapéutica, el tratamiento consiste en un abordaje del nervio en el ángulo ponto-cerebeloso, seguido de la descompresión vascular-nerviosa del mismo. En algunos centros se practica una termocoagulación del glosofaríngeo, introduciendo el electrodo a través del agujero rasgado posterior, pero el procedimiento no está exento de riesgos.

Al igual que en la del trigémino, existen ciertas neuralgias sintomáticas o secundarias del glosofaríngeo, causadas por diferentes procesos, como compresiones tumorales, lesiones de la base del cráneo o enfermedades sistémicas (sífilis, poliesclerosis, etc.) que no se resuelven por medio de la descompresiva neuro-vascular.

H -Décimo par. Nervio vago

1 -Breve recuerdo anatómico

Contiene fibras motoras procedentes del núcleo ambiguo (que también las aporta para el glosofaríngeo y espinal) que se dirigen a los músculos del paladar membranoso y a la faringe. Las fibras sensitivas somáticas provienen del meato auditivo externo y duramadre de la fosa posterior. Y las viscerales de los distintos órganos del cuello, tórax y abdomen. Las fibras parasimpáticas que contiene el nervio vago también se distribuyen por los

órganos de la economía, y actúan retardando la frecuencia cardíaca, inhibiendo la secreción suprarrenal y estimulando la actividad de varias glándulas gastrointestinales.

El nervio emerge por el surco colateral posterior del bulbo, por debajo del glosofaríngeo. Se dirige hacia fuera y delante, saliendo del cráneo, en compañía del glosofaríngeo y del espinal, a través del agujero rasgado posterior. Desciende verticalmente, atravesando el cuello y el tórax, para terminar en el abdomen

2 -Clínica

El vago puede resultar lesionado a muchos niveles y por muy diferentes causas: malformativas (Platibasia , Invaginación basilar y Siringobulbia); traumáticas (especialmente yatrogénicas en tiroidectomías e instrumentaciones sobre columna cervical); neoplásicas (de base de cráneo, cervicales, mediastino), etc., provocando infinidad de signos y síntomas (fig. II-2). Si se secciona por completo se producirá una parálisis laríngea total, afonía, disnea, dilatación gástrica y arritmia cardíaca.

Desde el punto de vista neuroquirúrgico no existen técnicas operatorias especiales sobre el vago. Cuando se practica cirugía del cuello es muy importante reconocer su ramo recurrente, porque su lesión inadvertida puede provocar un cuadro de afonía irreversible.

I -Undécimo par. Nervio espinal

1 -Breve recuerdo anatómico

Esta formado por dos raíces, una interna o bulbar y otra externa o espinal. La raíz bulbar emerge a nivel del surco colateral posterior por debajo de las raíces del neumogástrico. Está constituida por fibras motoras procedentes del núcleo ambiguo para los músculos de la laringe. La raíz espinal contiene fibras motoras procedentes de las astas anteriores de los 5 ó 6 segmentos cer-

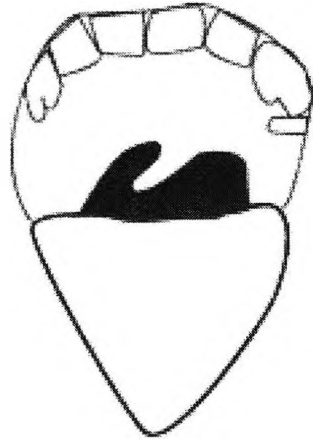


Figura II-2. Desviación de la úvula hacia la derecha por lesión del nervio vago izquierdo

vicales superiores, que ascienden, penetrando por el agujero occipital, para unirse a la rama bulbar, abandonando el cráneo a través del agujero rasgado posterior, en compañía del glosofaríngeo y el neumogástrico. Entonces se divide en una rama interna (que corresponde a la raíz bulbar), que se une al nervio vago, contribuyendo a la inervación del velo del paladar, de la faringe y de la laringe, y otra, externa, que inerva parte de los músculos trapecio y esternocleidomastoideo.

2 -Clínica

El nervio espinal puede ser afectado por enfermedades neurológicas, como la esclerosis múltiple. También por la sífilis y los tumores y traumatismos de la región.

La parálisis del XI par determina que, a causa de la parálisis del esternocleidomastoideo -que se atrofia-, no pueda girarse la cabeza hacia el lado sano. Existe dificultad para encoger el hombro, con caída del mismo y desplazamiento hacia abajo del omóplato. El contorno del hombro se altera por atrofia del trapecio. Para el diagnóstico, tanto anatómico como funcional, es de valor el estudio electrodiagnóstico.

En ciertos cuadros de tortícolis espasmódicos rebeldes a todas las terapias, que provocan incapacitantes espasmos del músculo esternocleidomastoideo, pueden obtenerse buenos resultados practicando una sección del nervio espinal, acompañada de una rizotomía cervical alta.

J -Duodécimo par. Nervio hipogloso

1 -Breve recuerdo anatómico

Se trata de un nervio motor que inerva exclusivamente músculos de la lengua. Se compone de fibras que nacen en el núcleo del hipogloso en la porción ventromediana de la sustancia gris en el bulbo. En forma de un abanico de raicillas (10 ó 12) salen del bulbo por el surco preolivar. Reunidos en un solo tronco, se dirigen hacia fuera y atraviesan el conducto condíleo anterior. Luego descienden formando una amplia curva (asa del hipogloso), alcanzando la cara lateral de la lengua.

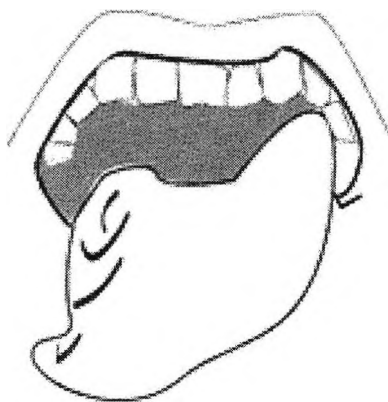


Figura II-3. Atrofia del lado derecho de la lengua por afectación del nervio hipogloso homolateral

2 -Clínica

Puede ser lesionado por las mismas causas que el resto de los pares craneales bajos.

Su afectación produce una parálisis homolateral de la lengua, acompañada de atrofia temprana. La lengua se desplaza hacia el lado lesionado y suelen aparecer fasciculaciones (fig. II-3).

Capítulo III. La Hidrocefalia.

(Doctor Don Juan Antonio Repetto López)

A -Concepto

B -Fisiología del líquido cefalorraquídeo

1 -Producción

2 -Circulación

3 -Absorción

C -Etiología

1 -Aumento de la producción

2 -Disminución de la absorción

3 -Obstáculos a la circulación

a) Agujero de Monro

b) III ventrículo

c) Acueducto de Silvio

d) IV ventrículo

D -Clínica

1 -En el lactante

2 -En el niño mayor y adultos

E -Diagnóstico

F -Tratamiento

1 -Disminuir la producción de LCR

2 -Eliminar obstáculos

3 -Derivaciones del LCR

a) Derivaciones intracraneales

b) Derivaciones lumboperitoneales

c) Derivaciones intra-extracraneales

G -Complicaciones

1 -Infecciones

2 -Obstrucciones

3 -Desconexiones

4 -Disfunciones

E -Hidrocefalia crónica del adulto

A -Concepto

Etimológicamente, hidrocefalia sería algo así como cabeza llena de agua, empleamos, sin embargo, el término para señalar una situación clínica en la que existe un aumento del líquido cefalorraquídeo (LCR) contenido en los ventrículos cerebrales y que, básicamente, se produce por la pérdida del equilibrio entre su producción y su absorción.

Se entiende que, al existir un aumento de la cantidad de LCR en su interior, los ventrículos cerebrales se dilatan y, o bien producen un aumento del tamaño de la cabeza, si las suturas están abiertas y permiten dicha distensión, o bien provocan un cuadro de hipertensión intracraneal.

Existen dos excepciones a estas reglas generales: Por un lado, la llamada hidrocefalia "ex vacuo", en la que, efectivamente, existe un mayor volumen de LCR en los ventrículos cerebrales, pero esto es debido a una atrofia cerebral (alcohólica, senil, encefalopática, etc.) y el LCR no hace más que ocupar el "vacío" que se produce dentro de la cavidad craneal al atrofiarse la sustancia blanca y/o gris.

Por otro lado, existe un cuadro clínico con entidad diferencial suficiente como para que lo tratemos aparte (y así se hará al final de este capítulo), y es la hidrocefalia crónica del adulto, hasta ahora mal llamada hidrocefalia de presión normal debido a que no se presenta con el típico cuadro de hipertensión intracraneal.

B -Fisiología del líquido cefalorraquídeo

La cantidad total de LCR de un adulto oscila entre los 140 y los 200 cc. y se encuen-

tra rellenando los ventrículos cerebrales, pero, también, los espacios subaracnoideos intracraneales y el saco dural espinal.

El LCR se renueva constantemente, existiendo una producción activa del mismo, lo que le obliga a circular hasta los lugares donde, igualmente de forma permanente, es absorbido.

1 -Producción

Durante años se pensó que el único lugar en donde se producía el LCR era en los plexos coroideos situados en el interior de los ventrículos laterales y en tercer y cuarto ventrículos. Hoy sabemos que, aunque, efectivamente, la mayor parte se produce en estos plexos coroideos, también lo hace en las propias paredes ventriculares y alrededor de los vasos corticales en los espacios de Robin.

La cantidad de LCR que se produce en un individuo adulto es aproximadamente de 0,35 cc. cada minuto, lo que nos da una cifra aproximada de 500 cc. al día. Si tenemos en cuenta que la cantidad de LCR de un adulto es de unos 140 cc. podemos deducir que la totalidad del LCR se renueva todos los días 3,6 veces aproximadamente.

Aunque siempre se pensó que la elaboración de LCR era un proceso pasivo de difusión, se sabe actualmente que, al menos una gran proporción del mismo, se obtiene mediante secreción activa por parte de unas células denominadas coroidocitos.

2 -Circulación

Desde el interior de los ventrículos laterales, donde, como hemos visto, se produce

mayoritariamente, el LCR pasa, a través de los Agujeros de Monro, hacia el III ventrículo y, desde allí, a través de un estrecho conducto denominado Acueducto de Silvio, desembocará en el IV ventrículo, siendo éste el final de su recorrido intraventricular.

Desde el IV ventrículo, el LCR sale a los espacios subaracnoideos a través de una abertura en su techo, el Agujero de Magendie, y por otras situadas en los recesos laterales, denominados Agujeros de Luschka. Desde allí, una parte continuará circulando a través de los espacios subaracnoideos de las cisternas de la base hasta la convexidad y otra se dirigirá hacia el canal raquídeo (fig. III-1).

Son varios los mecanismos por los se rige esta circulación. El factor más importante parece ser debido al gradiente de presión que se crea en los ventrículos, desde dentro hacia fuera, al existir una producción activa en su interior y un proceso de absorción en la convexidad. Por otra parte, parece tener un papel nada despreciable el latido de los propios plexos coroideos, estructuras muy vascularizadas, que actúan como una auténtica bomba.

3 -Absorción

La mayor parte del LCR se absorbe fundamentalmente a nivel de los corpúsculos o Granulaciones de Pacchioni, situadas en la convexidad de ambos hemisferios, pero existen, además, otros lugares en donde, aunque sea de forma minoritaria, también se absorbe LCR, como los espacios perivasculares de Robin, el epéndimo ventricular, especialmente si está distendido, inflamado, etc.

En el proceso de absorción del LCR intervienen tres variables:

El gradiente de presión entre el LCR (espacio subaracnoideo) y la sangre (venas intracraneales); cuanto mayor sea más abundante será la absorción del LCR. Este factor se influencia de forma importante con los aumentos de presión venosa central, posturas de la cabeza, maniobras de Valsalva, etc.

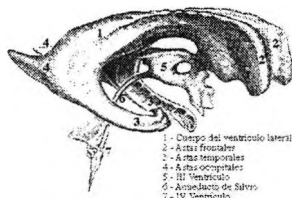


Figura III-1. Esquema tridimensional del sistema ventricular

La resistencia que la barrera física de la propia granulación de Pacchioni opone al paso del LCR se modifica por problemas inflamatorios (meningitis), tumorales (carcinomatosis meníngeas), vasculares (hemorragias subaracnoideas), etc.

Las propias características organolépticas del LCR, especialmente su densidad, viscosidad, etc., están en relación directa con la cantidad de proteínas.

C -Etiología

Las diferentes causas que pueden producir hidrocefalia podríamos agruparlas de manera esquemática en tres grupos. Puede haber un aumento de la producción de LCR, o bien una disminución de su absorción, o puede que el LCR, teniendo una secreción dentro de los límites normales, no llegue a los lugares de absorción por existir un obstáculo en su circulación.

1 -Aumento de la producción de LCR

Las hidrocefalias que se producen por este mecanismo son muy escasas y no superan, en realidad, el 2 % del total. Forman, junto con las que se producen por un defecto de la absorción del LCR, un grupo de hidrocefalias denominadas comunicantes, que se caracterizan, como veremos, por una libre comunicación entre los ventrículos cerebrales y los espacios subaracnoideos.

Conocemos tres situaciones clínicas en las que se podría esgrimir el aumento en la secreción de LCR como causa de la hidrocefalia:

La hipersecreción congénita de LCR, que es sumamente rara, pero que quizás sea la causa de alguna hidranencefalia prenatal y que, en general, causa la muerte en el período fetal.

Los *procesos inflamatorios del espacio subaracnoideo*, por ejemplo, en el transcurso de una meningitis, que aunque a la larga produce una dificultad para el paso del LCR y para su absorción, en la primera fase de inflamación activa, puede provocar un incremento en su producción.

Pero, sin duda, la causa mas frecuente de un aumento de la producción del LCR es la existencia de un tumor del propio plexo coroideo denominado *Papiloma de plexo coroideo*. Se trata de un tumor histológicamente benigno que se suele diagnosticar en niños o adultos jóvenes y que puede desencadenar una importante superproducción de LCR, que es incapaz de ser absorbido y que, por lo tanto, provoca su acumulación en el interior de los ventrículos.

2 -Disminución de la absorción

En general, el sustrato de las diferentes patologías que englobamos en este apartado es una reacción plástica de la aracnoides, dificultando el paso del LCR a través de las cisternas de la base del cráneo y, en definitiva, impidiendo su normal absorción.

Forman, como hemos visto, junto a las producidas por un aumento en la producción del LCR, un grupo importante, cuya característica principal es el ser *comunicante*, es decir, el LCR se produce normalmente, circula sin obstáculos a través de los ventrículos cerebrales y comunica libremente con los espacios subaracnoideos y el saco dural, pero finalmente no puede absorberse, lo que provoca su acúmulo en el interior del sistema ventricular.

Esta condición de *comunicante*, tiene importantes implicaciones diagnósticas y terapéuticas, como veremos más adelante.

Las principales causas se pueden agrupar como sigue:

Procesos inflamatorios meníngeos (Meningitis): cualquiera que sea el germen que la cause, aunque, sin duda, es la meningitis tuberculosa la que con mayor frecuencia produce una aracnoiditis basal que puede llevar a una hidrocefalia.

Hemorragia subaracnoidea de cualquier etiología, aunque la mayoría de ellas son producidas por la rotura de un aneurisma o de una malformación arteriovenosa, se puede producir, igualmente, como complicación de cualquier intervención neuroquirúrgica intracraneal al quedarse algún resto de sangre en espacio subaracnoideo.

Carcinomatosis meníngea que suele afectar a las cisternas de la base.

Otras causas son mucho menos frecuentes, entre ellas, cabría destacar la trombosis de los senos venosos craneales u otros procesos que aumenten la presión venosa central lo que provoca una disminución del gradiente de presión entre el LCR y la sangre.

3 -Obstáculos en la circulación

Forman un segundo grupo clínico, que conocemos como hidrocefalias obstructivas o no comunicantes. En oposición a las anteriores, en las que existía una libre comunicación entre los ventrículos cerebrales y los espacios subaracnoideos, en estos casos existe un obstáculo en alguno de los puntos del trayecto que el LCR debe recorrer desde su producción hasta el lugar donde debe ser reabsorbido.

Los lugares en los que se puede producir la obstrucción son:

a) Agujero de Monro: La causa de la obstrucción a este nivel puede ser congénita, debida a una *atresia* de dicho agujero, o, más frecuentemente, por la existencia de un *tumor* en el interior del ventrículo lateral o del III ventrículo.

Cuando se obstruyen los dos agujeros, se dilatarán ambos ventrículos laterales produciendo una *hidrocefalia biventricular*, pero si se obstruye sólo uno de ellos, se pro-

duce la dilatación del correspondiente ventrículo provocando una *hidrocefalia univentricular*, lo que ocasiona un importante problema clínico, pues, al producir un desplazamiento de la línea media, distorsiona el tronco cerebral provocando un rápido deterioro del estado neurológico del paciente.

b) III ventrículo: Las causas de obstrucción en el III ventrículo son en general tumorales, unas situadas en su interior, como el Quiste Coloide, y otras en el exterior, en sus paredes, o en sus proximidades, como los Craneofaringiomas, los Adenomas de Hipófisis o los Gliomas hipotalámicos.

Dado que, en general, se obstruyen los dos agujeros de Monro, la hidrocefalia que se va a producir será biventricular, es decir, se van a dilatar los dos ventrículos laterales.

c) Acueducto de Silvio: Es el lugar más estrecho y por lo tanto el más comprometido por los que debe circular el LCR, lo que hace que la mayoría de las hidrocefalias se produzcan por problemas a este nivel.

En general, se trata de anomalías congénitas, que provocan distintos grados de estenosis, pudiendo llegar a una atresia completa. Esta variación en el grado de la estenosis hace que unas hidrocefalias se manifiesten en el período neonatal (a veces incluso prenatal) y otras permanezcan ocultas, compensadas, hasta los 20 o 30 años, manifestándose a raíz de un traumatismo banal o sin causa aparente.

También los tumores de las estructuras que rodean al acueducto pueden provocar su obstrucción al distorsionarlo o comprimirlo. Se trata, en general, de tumores del tronco cerebral (Gliomas) o, más frecuentemente, de tumores de la región de la pineal (Pinealomas, Germinomas, Epidermoides)

Dado que la obstrucción se sitúa a la salida del III ventrículo, la dilatación será triventricular, observándose, además de la dilatación de ambos ventrículos laterales, la del III ventrículo, siendo el IV pequeño o de tamaño normal.

d) IV ventrículo: El acueducto de Silvio desemboca en el IV ventrículo, última etapa

que debe recorrer el LCR dentro del sistema ventricular. La patología, tanto congénita como tumoral, que asienta en él, provoca con frecuencia una hidrocefalia.

El IV ventrículo se ve afectado con cierta frecuencia por anomalías congénitas de mayor o menor importancia clínica, pero existen dos cuadros claramente delimitados y que con gran frecuencia producen hidrocefalia, por lo que serán comentados, a continuación, en este capítulo.

El *Síndrome de Arnold-Chiari* es una malformación compleja que afecta no sólo al IV ventrículo sino a la mayoría de las estructuras de la fosa posterior. En su grado más leve (Chiari tipo I), sólo se puede apreciar un descenso de las amígdalas cerebelosas que se incrustan en el agujero occipital, bajando a veces hasta el nivel de la 2ª vértebra cervical. La mayoría de las veces es clínicamente muda, pero puede asociarse a Siringomielia y en más del 10 % de los casos presentan Hidrocefalia.

En los casos más graves (Chiari tipo II), puede existir un descenso y distorsión de todas las estructuras de la fosa posterior, incluidos el IV ventrículo y el mesencéfalo, lo que produce una dificultad para la libre circulación del LCR, por lo que cursan con hidrocefalia en más del 90 % de los casos y suele asociarse a mielomeningoceles tanto occipitales como lumbares.

Cuando existe una amplia disrafia que afecta a la fosa posterior y a la columna cervical, el cerebelo, incluso el tronco, se hernian en un amplio meningoencefalocele occipital, hablándose entonces de un Chiari tipo III, malformación rara y casi siempre mortal en el período neonatal.

El *Síndrome de Dandy-Walker* supone el 4% de las hidrocefalias y se produce cuando existe un defecto de la apertura de los agujeros de Luschka y Magendie, que son la salida natural del LCR desde el interior del IV ventrículo hacia los espacios subaracnoideos. El LCR se acumula dentro del IV ventrículo y lo va dilatando hasta formar una voluminosa

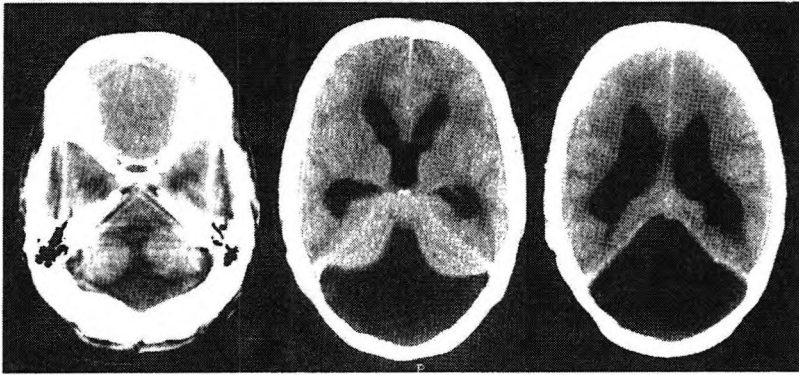


Figura III-2. Imagen típica, en una TAC, de un síndrome de Dandy-Walker acompañado de hidrocefalia

cavidad quística que ocupa gran parte de la fosa posterior. A esto se asocia casi de forma sistemática una importante hipoplasia del vermis y de la cara medial de los hemisferios cerebelosos (fig. III-2).

En cuanto a la patología tumoral, hay que destacar que cualquier proceso ocupante de espacio que se sitúe en el interior o en las proximidades del IV ventrículo puede producir con una gran frecuencia una obstrucción de la salida del LCR provocando una hidrocefalia obstructiva o no comunicante.

Los procesos tumorales más frecuentes de esta zona son los Meduloblastomas, los Ependimomas, los Hemangioblastoma o algunos tipos de Gliomas sobre todo Astrocitomas.

D -Clínica

La clínica que presenta un paciente con Hidrocefalia puede deberse exclusivamente a la propia hidrocefalia o combinarse en mayor o menor grado con los síntomas propios del proceso primitivo (meningitis, hemorragia subaracnoidea, tumor de fosa posterior, etc.)

En cuanto a la propia hidrocefalia, al producirse una dilatación ventricular y el correspondiente aumento de la presión en el interior de la cavidad craneal, se va a comportar de diferente manera según las suturas craneales estén cerradas o no, es decir, va a

depender de la capacidad del cráneo para distenderse.

1 -En el lactante

Durante la lactancia y, en general, mientras las suturas craneales no están soldadas, el aumento de la presión intracraneal que produce la hidrocefalia va, en un primer estadio, a abombar la fontanela, luego, este abombamiento adquirirá una cierta tensión y, posteriormente, comenzarán a distenderse las suturas, provocando un aumento del tamaño de la cabeza (perímetro craneal) por encima de lo normal.

Junto a este aumento de tamaño de la cabeza, a veces muy llamativo y otras no tanto, el niño aparece irritable, con tendencia al sueño, no tolera la alimentación y vomita. Muy raramente se observan signos neurológicos deficitarios o crisis convulsivas, que, en general, estarán en relación con otra enfermedad de base más que con la propia hidrocefalia.

A la exploración, además del ya mencionado aumento del perímetro craneal, puede observarse una frente prominente y las venas epicraneales pueden verse dilatadas debido a la alta presión venosa intracraneal.

En algunos niños muy pequeños, con los huesos craneales aún muy blandos, la presión va a deformar el techo de las órbitas

empujando los globos oculares hacia abajo, de forma que sólo pueden apreciarse las mitades superiores de las pupilas, signo conocido como "ojos en sol naciente".

2 -En el niño mayor y el adulto

Una vez que las suturas craneales están cerradas, la clínica que produce una hidrocefalia es exclusivamente una hipertensión intracraneal, con cefaleas, vómitos, somnolencia, etc.

E -Diagnóstico

El diagnóstico de una hidrocefalia conlleva varios pasos. En primer lugar tendremos que comprobar *su existencia*, es decir, una dilatación ventricular por encima de los límites normales. Un segundo paso diagnóstico será comprobar si esa dilatación produce o no hipertensión intracraneal, es decir, *si es o no activa*. Por último, deberemos aproximarnos a *su etiología* y, como consecuencia, conocer si se trata de una hidrocefalia *obstructiva o comunicante*.

En general, y sobre todo en los niños, es muy fácil saber si unos determinados ventrículos están o no dilatados, ya que el aumento de su tamaño es muy significativo y no ofrece dudas. Sin embargo, en algunas ocasiones, sobre todo en personas de edad avanzada, a veces existe una moderada dilatación ventricular, siendo difícil determinar si se trata de una hidrocefalia o de una simple dilatación ventricular pasiva por atrofia del cerebro que lo rodea.

Son signos de actividad de la hidrocefalia las formas redondeadas de las astas ventriculares, sobre todo de las frontales, la dilatación de las astas temporales, el abombamiento del III ventrículo, que aparece globuloso, y, sobre todo, la existencia de trasudado periventricular, que se traduce en un mayor contenido de agua en la sustancia blanca alrededor de los ventrículos, que puede apreciarse tanto en la TAC como en la RM.

En los lactantes, y mediante la ecografía transfontanelar, puede detectarse otro signo de actividad de la hidrocefalia: la alteración del flujo arterial en el polígono de Willis.

Cuando es patente la dilatación de uno de los ventrículos laterales, de los dos, o de los dos laterales y el tercero, permaneciendo el IV ventrículo pequeño, hablamos de hidrocefalia obstructiva. Si se trata de una dilatación de todo el sistema ventricular, incluyendo el cuarto, podemos calificarla como comunicante.

La *ecografía transfontanelar* es hoy día el método de elección en el diagnóstico de la hidrocefalia en el lactante y en los niños en los que la fontanela permanece suficientemente abierta. Es un método inocuo, que se puede repetir cuantas veces lo necesitemos, que no precisa sedación y que permite no sólo comprobar la existencia de la hidrocefalia sino su grado de actividad y, en muchas ocasiones, una aproximación a su etiología.

La *radiografía simple de cráneo* no ofrece, apenas, datos significativos, aunque, clásicamente, se han descrito algunos indirectos, como el aumento de las impresiones digitiformes en la bóveda craneal, la dilatación de las suturas craneales o la erosión de las clinoides posteriores.

En los adultos y en los niños en los que la ecografía transfontanelar no haya sido diagnóstica, la *Tomografía Axial Computerizada* (TAC) es la exploración complementaria de elección y nos va a proporcionar datos fiables en casi todos los casos. Debe evitarse en los niños muy pequeños, sobre todo en los prematuros, por el riesgo de irradiación y porque, además, para realizarla necesitaremos alguna forma de sedación, lo que aumenta los riesgos de complicaciones.

En cuanto a la Resonancia Magnética (RM), puede utilizarse de forma alternativa con la TAC, dependiendo de las disponibilidades del momento, sin embargo es muy superior a ella en aquellos casos en los que la etiología se sitúa en la fosa posterior, dado su mayor poder de resolución en esta área anatómica.

En los casos en los que persiste la duda sobre si existe o no actividad, podemos recurrir a la medición de la presión intracraneal (PIC), bien mediante punción lumbar, en las hidrocefalias en las que estamos seguros de que son comunicantes, o, mejor, mediante la monitorización de la misma a nivel subaracnoideo o intraventricular.

F -Tratamiento

El objetivo del tratamiento será conseguir una normalización de la presión intracraneal antes de que se produzcan alteraciones irreversibles, sobre todo en cuanto al desarrollo psicomotor. Para ello, debemos conseguir un correcto balance entre la producción y la eliminación del LCR.

1 -Disminuir la producción de LCR

Se puede intentar disminuir la secreción de LCR por métodos farmacológicos, y para ello se han usado diferentes fármacos, todos con una gran efectividad a nivel experimental, pero cuya eficacia clínica es en la mayoría de las ocasiones irrelevante. Entre ellos, podríamos citar algunos corticoides, la Digoxina, la Acetazolamida y el Isosorbide.

Por otro lado, se puede intentar este mismo efecto extirpando los plexos coroideos mediante una intervención denominada plexectomía. Esta técnica es, hoy día, muy poco utilizada y sólo se recurre a ella en casos extremos, ya que, por un lado, es una intervención con una morbi-mortalidad altísima y, por otro, no se elimina por completo la producción de LCR que se continúa segregando en otro plexos (en el IV ventrículo) y a través de las paredes endodimarias.

Si la causa de la hidrocefalia es una hiperproducción de LCR por un Papiloma de plexo coroideo, su extirpación solucionará el problema en la mayoría de los casos.

2 -Eliminar los obstáculos

Podemos englobar en este apartado a todas aquellas hidrocefalias producidas por la obstrucción de las vías de circulación del LCR por una lesión ocupante de espacio. En estos casos, la eliminación, mediante la correspondiente intervención quirúrgica del proceso tumoral, quiste, etc., facilitará la recirculación del LCR, solucionando la hidrocefalia en una gran parte de los casos.

Sin embargo, en algunas ocasiones, a pesar de que se elimina el problema obstructivo, las granulaciones de Pacchioni han perdido su capacidad de absorción o las cisternas de la base su permeabilidad y la hidrocefalia persiste, por lo que será necesaria la colocación de un sistema de derivación del LCR.

Los obstáculos de tipo congénito, como puede ser una estenosis o una atresia del Acueducto de Silvio, no pueden resolverse mediante cirugía directa, aunque se han llevado a cabo diversos intentos de recanalización quirúrgica.

3 -Derivaciones del LCR

En la mayoría de los casos no nos es posible disminuir la producción del LCR en cantidad suficiente para que tenga una efectividad clínica, excepto en el Papiloma de plexo coroideo, y eliminar un obstáculo en su circulación no siempre resuelve definitivamente la hidrocefalia, así pues, en la mayoría de ellas nos vemos obligados a buscar otra solución, derivando el LCR desde el interior de los ventrículos o del saco lumbar hacia un lugar donde pueda ser eliminado.

Según los casos, usaremos una de las opciones que a continuación se describen.

a) Derivaciones intracraneales: Se trataría de comunicar el interior de los ventrículos con las cisternas de la base o con la convexidad. Se han descrito varios procedimientos quirúrgicos con este propósito, pero hoy día

no se usan más que tres y en contadas ocasiones.

En primer lugar, la *apertura del cuerpo calloso*, que pone en comunicación uno o los dos ventrículos laterales con la convexidad. Es una intervención de una cierta complejidad técnica y con un elevado riesgo de morbilidad, por lo que se usa sólo excepcionalmente como primera opción, quedando reservada para aquellos casos de hidrocefalia obstructiva en los que ha fracasado otro tipo de derivación.

Una segunda alternativa, hoy día más en boga, es la *apertura de la lámina supraóptica*, intervención muy clásica, que en los últimos años se viene realizando con mayor frecuencia gracias al retorno de la neuroendoscopia, que nos permite, mediante un pequeño trépano, introducirnos en el interior del ventrículo lateral y, desde allí, al tercer ventrículo, para perforar la lámina supraóptica y comunicar así los ventrículos con las cisternas basales.

Estas intervenciones pueden limitarse a dejar una simple comunicación o, a veces (sistemáticamente en algunos centros), interponer, además, un pequeño tubo de drenaje en la abertura, para evitar el cierre posterior de la misma, que es una de las principales causas del fracaso de estas intervenciones. No siempre se logra con este método evitar que la comunicación, antes o después, deje de ser efectiva.

Una tercera intervención que se practica a veces, sobre todo en ciertos tumores de la fosa posterior que causan hidrocefalia obstructiva, es la llamada *intervención de Torkildsen*, que consiste en colocar un catéter que comunica el asta occipital de un ventrículo lateral con la Cisterna Magna.

Todas estas intervenciones, que en principio parecen las más lógicas o anatómicas, tienen, como ya hemos comentado, dos principales causas de fracaso, por un lado, la obstrucción de la comunicación establecida y, por otro, el que la convexidad haya perdido su capacidad de absorber LCR

b) Derivaciones lumboperitoneales: Este tipo de derivación del LCR no puede utilizarse más que en aquellos casos en los que la hidrocefalia es comunicante. Es una intervención relativamente inocua y consiste en colocar un tubo de drenaje desde el interior del saco dural a nivel lumbar hasta la cavidad peritoneal, que es un lugar excelente para la absorción del LCR.

Se usa hoy día en muchos Servicios como primera elección para el tratamiento de la mayoría de las hidrocefalias comunicantes, especialmente para las secundarias a hemorragia subaracnoidea o a meningitis.

c) Derivaciones intra-extracraneales: Son con mucha diferencia los métodos más usados y más efectivos, aunque no exentos de complicaciones, como veremos en el apartado siguiente, que, en ocasiones, pueden ser numerosas y graves.

Todo sistema de derivación intra-extracraneal consta de tres elementos: un catéter que se introduce en el interior de los ventrículos a través del asta frontal u occipital (*catéter ventricular*), que va unido a un *reservorio* que posee diferentes mecanismos por los que regula la presión de apertura del sistema o el flujo de LCR a su través y, por último, otro catéter que va desde el reservorio al lugar donde hemos elegido drenar el LCR (*catéter distal*).

Existen muchos lugares que se han usado como destino del LCR (uréter, pelvis renal, colon, pleura, etc.), pero hoy día se utilizan sólo dos: la cavidad peritoneal y el atrio de la aurícula derecha. Cada uno de ellos tiene sus ventajas y sus inconvenientes por lo que, según qué Servicio, se utiliza una u otra localización de forma prioritaria.

El atrio auricular causa menos problemas obstructivos e infecciosos, pero tiene dos inconvenientes: por un lado, que una posible infección producirá un cuadro séptico más grave al estar el foco infeccioso directamente introducido en el torrente circulatorio y llevará muy probablemente a una endocarditis; por otro lado, no se aconseja usarlo en los

niños, ya que, al crecer, el catéter se quedará corto y se desplazará hacia la vena cava superior, con lo que las posibilidades de que se obstruya aumentan.

La cavidad peritoneal tiene la gran ventaja de que en su interior podemos dejar una cantidad suficiente de catéter para que cuando el niño crezca no quede fuera de la misma, por lo que es el lugar de elección para este tipo de pacientes en edad pediátrica, sin embargo, la gran capacidad plástica del peritoneo y del epiplon hacen que los problemas obstructivos sean aquí más frecuentes.

Así pues, en la actualidad, en la mayoría de los Servicios se usa la cavidad peritoneal como primera opción en los niños y la aurícula derecha en los pacientes adultos.

G -Complicaciones

En los últimos años parece que su número ha descendido. Es posible que se deba a su mejor conocimiento, a la delicadeza en el manejo de los sistemas a implantar o de los progresos en los mismos, tanto en su diseño como en los materiales que los componen; probablemente influyan todos estos factores, pero, aún así, éstas siguen siendo muy numerosas y constituyen, en ocasiones, un auténtico problema clínico por su gravedad y/o su reiteración.

Podríamos agruparlas en cuatro apartados que desarrollamos a continuación.

1 -Infecciones

Como todo cuerpo extraño introducido en el organismo, estas derivaciones son un terreno especialmente favorable para que los gérmenes se acantonen en sus paredes y se produzcan infecciones recidivantes. Con los años, se han ido mejorando los materiales con los que se fabrican los distintos elementos de los sistemas de derivación a fin de que, por un lado, sean más biocompatibles, haciendo disminuir los fenómenos de rechazo, y por otro, que presenten menores poro-

sidades microscópicas, para dificultar la colonización de gérmenes en sus paredes.

Gracias a estas mejoras en los materiales y a la progresiva concienciación de la necesidad de realizar estas intervenciones con una asepsia extrema y una técnica quirúrgica muy cuidadosa la incidencia de los problemas infecciosos ha ido descendiendo, aunque sigue siendo hoy día un importante problema, ya que, por un lado, su infección puede producir una ventriculitis, que es especialmente grave, y, por otro, provoca la infección del lugar al que se deriva el LCR, es decir una peritonitis, o una sepsis, según el lugar al que se haya realizado la derivación.

El tratamiento más importante es el preventivo, realizando, como se ha comentado, una técnica quirúrgica muy cuidadosa, poniendo especial cuidado en evitar el contacto con la piel, ya que la inmensa mayoría de las infecciones están causadas por gérmenes de la propia piel del paciente.

Una vez producida la infección del sistema de derivación, el problema es muy serio, ya que obliga a la retirada del mismo y a la colocación de un drenaje provisional desde los ventrículos hacia el exterior hasta conseguir dominar el cuadro infeccioso mediante el tratamiento antibiótico adecuado.

Una vez solucionado el problema infeccioso es precisa una nueva intervención quirúrgica para volver a implantar un nuevo sistema de derivación.

2 -Obstrucciones

El sistema derivativo puede obstruirse y, por lo tanto, dejar de funcionar por causas muy diversas. Al describir el aspecto del LCR es clásico definirlo como "agua de roca", pero en su composición existe una cantidad de proteínas que puede ser especialmente alta en los niños pequeños y, sobre todo, en los prematuros. Estas proteínas pueden formar grumos o pequeños coágulos que pueden obstruir una parte o la totalidad del sistema.

Cuando la colocación del catéter ventricular es especialmente traumática y el LCR se contamina con algo de sangre las posibilidades de esta obstrucción crecen extraordinariamente.

Otras causas de obstrucción provienen del exterior del sistema y así, es frecuente que si colocamos la punta del catéter ventricular cerca de los plexos coroideos éstos se introduzcan a través de las pequeñas perforaciones del mismo, obstruyéndolas, impidiendo así la entrada del LCR a su interior.

Por otro lado, el catéter distal, si está colocado en el peritoneo, puede ser englobado por el epiploon o por reacciones peritoneales, que hacen que la reabsorción del LCR sea imposible. Cuando el catéter distal se sitúa en el atrio de la aurícula derecha las posibilidades de obstrucción son menores, pero, también, de forma ocasional, se puede formar un coágulo sanguíneo que dificulte la salida del LCR.

Pulsando el reservorio valvular o realizando otro tipo de maniobras, que varían según la válvula que hayamos utilizado, podemos saber con cierta fiabilidad cual de los elementos del sistema está obstruido y así poder establecer la pauta a seguir.

El tratamiento de estas complicaciones consistirá, obviamente, en la reposición del elemento obstruido y, en ocasiones, el cambio del lugar al que drenamos el LCR, si la causa es, por ejemplo, una reacción plástica peritoneal que nos hace sospechar que una nueva derivación allí va a ser ineficaz.

3 -Desconexiones

Son complicaciones algo menos frecuentes, pero aun usando las técnicas más cuidadosas, los distintos elementos del sistema de derivación pueden desconectarse, provocando que deje de funcionar.

Con diferencia, el elemento que se desconecta con mayor frecuencia es el catéter distal. Este catéter está conectado al reservorio y se tuneliza a través del tejido celular

subcutáneo del cuello, por lo que, a veces, sobre todo en niños, un movimiento brusco de la cabeza provoca su desconexión.

Otra causa importante de desconexión es el propio crecimiento del niño, que hace que el catéter, si está fijado por el propio tejido cicatricial, vaya quedándose corto, cada vez más tenso, hasta que se suelta o se parte.

Dependiendo del sistema derivativo que hayamos utilizado, podemos diagnosticar valiéndonos de una simple radiografía simple del lugar y la posición adecuados cuál de los elementos se ha desconectado y su situación actual

El tratamiento consiste en volver a acoplar los elementos que se desvincularon y, si las conocemos, tratar de evitar las causas que provocaron el problema.

4 -Disfunciones

Englobamos en este apartado un grupo de complicaciones que no podrían entrar en ninguno de los anteriores y que, fundamentalmente, consistirían en un funcionamiento del sistema derivativo a una presión inadecuada. A veces, la válvula se abre a una presión mayor de la señalada por el fabricante, provocando la persistencia de la hidrocefalia y un cierto grado de hipertensión intracraneal (HIC). Otras, por el contrario, lo hace a una presión inferior a la esperada desencadenando un sobredrenaje y, por lo tanto, un plegamiento del sistema ventricular con una hipotensión intracraneal (slit síndrome), que cursa clínicamente como si fuese una HIC.

El diagnóstico se realiza mediante ecografía transfontanelar en los lactantes y mediante TAC o RM en los adultos, comprobando si existe un plegamiento ventricular o si persiste la hidrocefalia.

El tratamiento consistirá en un cambio completo del sistema, aunque en ocasiones el catéter ventricular puede respetarse.

Existen válvulas que permiten mediante un programador variar la presión de apertura

desde el exterior, y que en casos concretos pueden evitar intervenciones posteriores.

E -Hidrocefalia crónica del adulto

Se trata de un cuadro clínico bien delimitado, que consiste, básicamente, en una hidrocefalia que se presenta en adultos, generalmente de edad avanzada, y que tiene tres características clínicas fundamentales:

En primer lugar, es una *Hidrocefalia que cursa sin hipertensión intracraneal clínica*: no hay cefaleas ni vómitos ni edema de papila, etc., y si se mide la presión intracraneal, puede ser normal, de ahí el nombre por el que se la venía conociendo hasta ahora, de Hidrocefalia de presión normal. Sin embargo, si se monitoriza la PIC durante 24 horas, en la mayoría de los casos se pueden observar periodos de HIC por encima de 20 mm. de Hg. sostenidos durante minutos y con picos por encima de los 50 mm. de Hg., por lo que la denominación de "presión normal" no es admisible.

Por otra parte, se trata de una hidrocefalia comunicante, es decir, existe una comunicación entre las cavidades ventriculares dilatadas y el saco dural lumbar.

Clínicamente cursa con una triada sindrómica consistente en *dificultad para la marcha, trastornos mentales* y, por último, pueden aparecer *problemas de esfínteres*.

Esta triada clínica no siempre es completa, pudiendo predominar alguno de sus elementos. Suele comenzar por los trastornos de la marcha, caminando el paciente cada vez con mayor dificultad, con ampliación de la

base de sustentación, a pasos cortos y con incapacidad de girar sobre sí mismo. No existen déficits motores ni trastornos del tono muscular.

A los problemas para la deambulaci3n, suelen seguirles trastornos mentales, consistentes fundamentalmente en pérdida de la memoria de fijaci3n, es decir, para hechos recientes, a los que se pueden unir cambios en su carácter, con apatía y despreocupaci3n por cosas que antes le interesaba, lentitud de pensamiento y reacci3n, etc.

Los trastornos de los esfínteres, consistentes casi siempre en incontinencia urinaria, son un síntoma tardío.

A veces es difícil diferenciarla del aumento del tamaño ventricular que se produce normalmente en las personas de edad, sobre todo en alcohólicos, y tras otras enfermedades, que cursan sin clínica, excepto deterioro intelectual.

Diversas pruebas complementarias, como la monitorizaci3n de la PIC durante 24 horas, la cisternografía isotópica con albúmina humana marcada con I131, los tests de infusi3n de líquido intratecal o intraventricular, etc., pueden ayudar al diagnóstico diferencial. Si persiste la duda, puede realizarse una o varias punciones lumbares, evacuando LCR y comprobando si el paciente experimenta alguna mejoría clínica, en cuyo caso se indica el tratamiento quirúrgico.

Se trata generalmente mediante derivaci3n lumboperitoneal, y los resultados son bastante buenos si la indicaci3n fue correcta y no se confundió con una atrofia subcortical.

Capítulo IV. Las malformaciones congénitas del sistema nervioso central

(Doctor Don Juan Antonio Repetto López)

A -Frecuencia -Etiología

B -Desarrollo embriológico normal

1 -Inducción dorsal

2 -Inducción ventral

3 -Proliferación neuronal. Comisuración. Migración neuronal

C -Alteración de la inducción dorsal (disrafismos)

1 -Craneosquisis (cráneo bifido)

- a) Aplasias cutáneas
- b) Defectos óseos craneales
- c) Encefaloceles
- d) Seno dérmico

2 -Raquisquisis (espina bifida)

- a) Espina bifida oculta
- b) Espina bifida manifiesta

D -Alteraciones tardías

1 -Alteraciones de la inducción ventral

2 -Alteraciones de la proliferación neuronal

3 -Otras alteraciones más tardías

- a) Agenesia del cuerpo caloso
- b) Defectos en la migración neuronal

E -Malformaciones óseas occipito-cervicales

1 -Platibasias -Impresión basilar

2 -Alteraciones atlo-axoideas

F -Craneosinostosis -dismorfias craneofaciales

1 -Dolicocefalia o Escafocefalia

2 -Braquicefalia o Turricefalia

3 -Plagiocefalias

G -Hidromielia -Siringomielia

1 -Etiopatogenia

2 -Clínica y diagnóstico

3 -Tratamiento

A -Frecuencia -Etiología

El Sistema Nervioso Central (SNC), es la parte del organismo más susceptible de sufrir malformaciones congénitas, por dos razones: en primer lugar, por la complejidad de su desarrollo, y en segundo, por la mayor duración de su ontogénesis.

Las mal formaciones del SNC tienen lugar en el 0,5 % de los nacidos vivos y está presente en el 3 % de los nacidos muertos. Sabemos que son las responsables del 75 % de las muertes fetales y del 40 % de las que se producen en el primer año de vida, lo que nos da una idea no sólo de su frecuencia, sino de su potencial malignidad.

Su origen está influenciado por diversos agentes teratógenos, unos endógenos, como pueden ser las alteraciones genéticas o aberraciones cromosómicas, y otros exógenos, como son los problemas nutricionales, físicos (radiaciones o traumatismos), químicos o infecciosos.

Existe, a veces, una incidencia familiar, pero que no cumple ningún patrón de herencia Mendeliana, por lo que se piensa que su producción es multifactorial. Efectivamente, la sensibilidad a los agentes exógenos está a veces determinada por los endógenos, existiendo, pues, una compleja interrelación, que dificulta, salvo excepciones, poder atribuir una determinada malformación a una causa concreta.

En el laboratorio, se han provocado malformaciones congénitas de forma experimental, por radiaciones, por ingestión de altas dosis de vitamina A o de salicilatos, por hipoxia fetal o hipertermia, etc., sin embargo, no ha podido demostrarse fehacientemente "in

vivo" que ninguna de estas causas por sí solas las produzcan en el ser humano.

B -Desarrollo embriológico normal

El desarrollo embriológico del Sistema Nervioso Central se produce en fases sucesivas y bien determinadas, que vamos a recordar brevemente a continuación, para en el apartado siguiente, ir refiriendo las malformaciones que se van a producir en cada uno de esos periodos.

1 -Inducción dorsal (entre la 3ª y la 4ª semanas)

Alrededor del día 17 desde la fecundación del óvulo, del ectodermo situado sobre la notocorda se comienza a diferenciar el Neuroectodermo, que va a formar la *placa neural*.

Poco después, entre los días 19 y 21, se forma en ella una hendidura, en toda su longitud: el denominado *surco neural*.

Sobre el día 21, el surco neural se va cerrando por su parte central, avanzando en ambas direcciones hasta formar un tubo, el tubo neural, cuyo extremo anterior o cefálico (Neuroporo anterior) se termina de ocluir sobre el día 25, cerrándose el posterior o caudal (Neuroporo posterior) entre los días 26 y 32.

Una vez completado el cierre, se induce la formación de las cubiertas (duramadre, piel, etc.)

2 -Inducción ventral (entre la 5ª y la 6ª semanas)

Completada la formación del tubo neural, se comienzan a producir un conjunto de

interacciones entre la placa precordial y la porción encefálica del mencionado tubo, el prosencefalo, que determinan la formación del cerebro. Se diferencian así los hemisferios cerebrales, el diencefalo, el cerebelo y las distintas partes del tronco cerebral.

Simultáneamente se desarrollan las estructuras de la cara y de la base craneal, completándose esta fase alrededor de la sexta semana del embarazo.

3 -Proliferación neuronal -Comisuración- Migración neuronal

a) Proliferación neuronal: Completado el desarrollo del tubo neural, cerrado y formados los rudimentos de lo que será el cerebro, empiezan a proliferar las neuronas, que van cubriendo las paredes de las vesículas telencefálicas y el conducto central del tubo neural.

La glia, en cambio, retrasa este proceso hasta el 5º mes y no lo completará hasta que finaliza el primer año del periodo postnatal.

b) Comisuración: El siguiente paso consiste en establecer una comunicación definitiva entre ambos hemisferios cerebrales, lo que se realiza a través de diversas comisuras, siendo la más importante el cuerpo caloso.

c) Migración neuronal: Entre el 3º y el 6º mes del embarazo, los neuroblastos que han proliferado alrededor de las vesículas telencefálicas inician un proceso de migración radial desde la matriz germinal hacia fuera, para formar el córtex cerebral.

En este proceso de migración van dejando tras ellas una prolongación, los axones, que una vez recubiertos por la mielina van a formar la sustancia blanca.

C -Alteraciones de la inducción dorsal (Disrafismos)

Las malformaciones que se producen por alteraciones de la inducción dorsal representan el 90 % de las malformaciones del SNC. Es de destacar que, como hemos visto,

la inducción dorsal tiene lugar entre los días 17 y 30 desde la fecundación, es decir, que gran parte de ella se produce en unos días en los que la mujer aun no sabe que está embarazada, por lo que difícilmente puede evitar el contacto con fuentes de radiaciones o tóxicos que pudieran influir en estas alteraciones.

Dado que el denominador común entre estas malformaciones es un defecto del cierre del rafe posterior, se engloban, en general, bajo la denominación genérica de *Disrafismos* o *Disrafias*.

Cuando el defecto de cierre corresponde al Neuroporo anterior se denomina *craneosquisis* (cráneo hendido) y si el afectado es el Neuroporo posterior *raquisquisis* (raquis hendido).

Si el defecto de cierre es completo o mixto, englobando tanto al cráneo como al raquis se denominan *craneoraquisquisis*. Se trata de defectos del cierre del tubo neural que abarcan tanto al cráneo como a la columna vertebral. Son malformaciones incompatibles con la vida y que, en general, causan la muerte del feto, que sólo excepcionalmente llega a nacer. Es por lo que no vamos a insistir en su estudio, dejando solamente constancia de su existencia.

1 -Craneosquisis (Cráneo bífido)

En su grado extremo, el defecto de cierre del neuroporo anterior produce una ausencia, en mayor o menor grado, del cráneo y/o del cerebro. Cuando el cráneo no se ha llegado a formar se denomina *acrania*, apareciendo el recién nacido con el cerebro a la vista, cubierto o no por meninges.

Cuando a la falta de desarrollo del cráneo se une la del cerebro, se denomina *anencefalia*, que puede ser total o parcial en mayor o menor grado.

Si el defecto engloba la región occipital y se extiende hasta la parte alta de la columna cervical, quedando expuesto y malformado el tronco cerebral y la parte alta de la médula, se denomina *iniencefalia*.

Estas malformaciones, al mantener en contacto el sistema nervioso con la cavidad amniótica, se pueden diagnosticar intra-útero en las primeras semanas, al detectarse un aumento de la Alfa-feto-proteína en el líquido amniótico, aumento que también se puede apreciar, aunque menos acusado, en la sangre. A partir del tercer mes, el diagnóstico puede hacerse por Ecografía.

Estas malformaciones son siempre letales, en su gran mayoría antes de nacer, aunque a veces se pueden ver en recién nacidos que mueren a las pocas horas. No se tratan quirúrgicamente.

Si el defecto de cierre afecta exclusivamente a las cubiertas, tenemos una serie de malformaciones en general más leves y sobre las que nos vamos a detener a continuación.

a) Aplasias cutáneas: Son defectos cutáneos, generalmente de dimensiones pequeñas, a nivel craneal y que no precisan tratamiento alguno salvo que sean muy extensas. Hay que procurar, de forma preventiva, que no se produzca una infección mientras el defecto se cubre espontáneamente, y si tienen más de 2 cms. se debe proceder a su cierre quirúrgico.

b) Defectos óseos craneales: A veces se aprecian agenesias parciales o totales de uno o varios huesos craneales; serían casos parciales de acrania, que en ocasiones afectan a la línea media, hablándose entonces de cráneo bífido. Es raro que estos defectos sean amplios, siendo los más frecuentes los denominados agujeros parietales, que son defectos simétricos en los lugares de paso de las venas emisarias y que no tienen significación clínica ni precisan tratamiento alguno.

Cuando el defecto óseo es muy grande se puede proceder a realizar una craneoplastia sobre todo por problemas estéticos y para aminorar los efectos de eventuales traumatismos.

c) Encefaloceles: Se trata de un defecto de cierre de las cubiertas craneales, generalmente en la línea media. Pueden estar afecta-

dos el hueso, la piel y la duramadre, en mayor o menor grado, y forman una bolsa que puede contener sólo LCR, en cuyo caso hablamos de meningocele, mientras que si en el interior del saco existe una hernia cerebral lo llamaremos *encefalocele*.

El cerebro herniado en el saco puede ser normal y funcionalmente útil o tener alguna parte necrosada.

Se localizan en la *región occipital en un 70 %* de los casos o, menos frecuentemente, a lo largo de la línea media parietal o frontal. Otro grupo importante son los anteriores (nasofrontales), que sobresalen en el nasion, entre la frente y la raíz nasal o los nasoorbitarios, que desde la raíz nasal crecen hacia una de las órbitas. Menos frecuentemente, el defecto se encuentra en la base del cráneo, protruyendo el saco hacia la faringe.

Su tamaño es muy variable, así como su contenido, y la piel suele estar adelgazada, alterada, y se pueden apreciar angiomas cutáneos. Los occipitales cursan con hidrocefalia en un 80% de los casos.

Se puede realizar un diagnóstico prenatal por ecografía a partir del tercer mes, o antes, determinando los niveles de Alfa-feto-proteína en el líquido amniótico (sólo si no hay piel y el tejido nervioso entra en contacto con él). Una vez nacido el niño, si se comprueba la existencia del saco, hay que realizar ecografía transfontanelar y TAC para conocer su contenido y comprobar si existe hidrocefalia u otras lesiones asociadas.

El tratamiento es siempre quirúrgico, salvo que el estado general o la existencia de otras malformaciones (cardíacas, renales, etc.) no lo permitan. Se procede a la apertura del saco, se revisa su contenido, extirpando todos los tejidos necróticos e intentando introducir en el interior de la cavidad craneal el cerebro de aspecto sano aunque esto no es siempre posible, porque debe evitarse ejercer cualquier tipo de presión sobre él. Se cierra la duramadre y la piel lo más herméticamente posible. Si la malformación está abierta, drenando LCR, el tratamiento debe ser urgente.

El pronóstico depende de que exista o no cerebro en su interior, de su cantidad y sobre todo la calidad del mismo. La existencia de hidrocefalia no empeora de por sí el pronóstico de la capacidad intelectual, pero sí el que se acompañe de microcefalia.

Si se trata solamente de un meningocele, el nivel intelectual puede ser normal en un 86% de los casos, pero si existe encefalocele, las posibilidades de un desarrollo normal bajan a un 20 -40 %.

d) Seno dérmico craneal: Se trata de una invaginación cutánea, y su presentación clínica es muy variable, pudiéndose continuar con un tracto fibroso, más o menos permeable, que puede llegar en ocasiones hasta el interior del IV ventrículo.

Se sitúan en línea media, desde el nasion hasta el coxis; la mayoría, sin embargo, son occipitales o lumbosacros. Hablaremos aquí de los situados a nivel occipital.

La forma clínica más leve es una simple mancha pigmentada en la piel, con o sin angioma cutáneo y con o sin mechón de pelos, de aspecto diferente al resto, en los alrededores de la línea media. A veces presentan una pequeña fóvea ciega en su centro. No tienen significación clínica y no requieren tratamiento, salvo que se solicite por estética.

La siguiente forma clínica es la que, a la mancha anterior, se une un trayecto fibroso, que puede llegar hasta la escama occipital, hasta la dura y, en ocasiones, al interior del IV ventrículo. Si este trayecto es sólido, no presentan, en general, problemas clínicos y no precisan tratamiento.

Un siguiente estadio en cuanto a severidad, es que ese trayecto sea permeable, es decir, exista una fistulización que puede comunicar el exterior con el tejido subcutáneo, con la duramadre o, lo que es peor, con la aracnoides, favoreciendo la entrada de gérmenes y provocando infecciones, en general superficiales, que pueden ser recidivantes, abscesos o meningitis de repetición.

Es importante tener en cuenta esta entidad ante un niño con un cuadro de meningi-

tis de repetición de origen no aclarado, siendo necesaria en estos casos la búsqueda sistemática y minuciosa de un seno dermoide, a veces bien oculto bajo el cabello en la región occipital.

Como último estadio de esta malformación, dentro del trayecto fistuloso se pueden desarrollar quistes de inclusión (dermoides y epidermoides) que pueden dar cuadros compresivos, sobre todo en la fosa posterior, llegando a veces a situarse en el interior del IV ventrículo.

Se diagnostican, cuando son evidentes, por simple inspección, y se debe completar su estudio mediante Rx simples de cráneo y TAC, tratando de conocer si hay un trayecto fibroso, fistulizado o no, y la existencia de quistes de inclusión. En algunas ocasiones es necesario realizar una fistulografía para conocer hasta dónde llega la permeabilidad de la lesión.

El tratamiento es quirúrgico. Si la malformación es sólo superficial, a veces se plantea por estética. Si causa cuadros infecciosos locales, abscesos, etc. y estos son muy frecuentes o molestos, se aconseja, igualmente, su extirpación, previo tratamiento de su cuadro infeccioso. Si la clínica es de meningitis o de cuadro compresivo intracraneal, la extirpación es obligada y debe ser siempre radical, lo que a veces es difícil de conseguir.

2 -Raquisquis (Espina bífida)

Se trata en esta ocasión de un defecto del cierre del neuroporo posterior, aunque pueden producirse a cualquier nivel de la columna vertebral, en su mayor parte se sitúan entre las últimas vértebras lumbares y las primeras sacras. Si existe piel que cubre la malformación, hablamos de espina bífida oculta, si las meninges o incluso la médula están al descubierto, hablamos de que la espina bífida es manifiesta.

a) Espina bífida oculta: Existen varios grados, según las estructuras afectadas. La más frecuente es la llamada *espina bífida*

oculta simple, que es un simple defecto de cierre de un arco posterior vertebral, generalmente L5 o S1, manteniéndose el resto de las estructuras meníngeas y neurales normales. Son asintomáticas y se descubren accidentalmente al realizar una radiografía simple de columna para el diagnóstico de un dolor lumbar, con el que no tienen ninguna relación. En menores de 7 años este hallazgo no tiene valor, ya que puede tratarse simplemente de un retraso de la osificación.

Un grado más avanzado sería el *seno dérmico espinal*. Puede aplicarse aquí todo lo que hemos reseñado anteriormente con respecto a esta entidad a nivel occipital, y puede tratarse exclusivamente de una simple mancha cutánea, pasando por un tracto fibroso más o menos profundo, fistulizado o no, hasta formar auténticas tumoraciones raquídeas, desde lipomas, hasta quistes de inclusión.

Su clínica puede variar, como a nivel craneal, desde un simple defecto estético (aquí más visible, al estar desprotegido de cabellos), pasando por cuadros infecciosos locales, meningitis recidivantes o procesos expansivos a nivel subcutáneo o intraraquídeos que pueden provocar una compresión de la cola de caballo.

El tratamiento puede plantearse como solución estética, si es muy evidente, o para evitar las infecciones locales recidivantes. Si existe comunicación con el interior del canal raquídeo, la extirpación del trayecto es obligada, así como si existe tumoración intraraquídea.

Estas dos malformaciones, aun en sus grados más leves, pueden acompañar a otras más complejas y con mayor repercusión neurológica, por lo que su diagnóstico debe incluir la exclusión de las mismas como veremos más adelante.

Otro cuadro relativamente frecuente es el llamado *cono anclado* o *médula anclada*. El cono medular, que en las últimas etapas del desarrollo fetal debe ascender a lo largo de la cavidad raquídea, para situarse en los

primeros años de la vida del niño a nivel de L1 o L2, queda anormalmente "atado" al sacro, bien por tractos fibrosos, bien por un lipoma, o lo que es más frecuente, por un filum terminale anormalmente grueso y poco elástico, con mayor o menor contenido graso.

Es más frecuente en mujeres, en una proporción de 2:1 y comienza a dar clínica, en general, entre los 20 y 30 años, produciendo un cuadro de dolores en ambos miembros inferiores, que se sigue, posteriormente, de dificultad progresiva para caminar y, en sus últimos grados, por trastornos de los esfínteres.

En la mitad de los casos se acompaña de un seno dérmico en alguno de sus grados, y en la totalidad de ellos existe un defecto de cierre de alguna de las láminas lumbosacras.

La radiografía simple de columna lumbar nos mostrará, como mínimo, el defecto de cierre de la lámina, y la Resonancia Magnética nos dará la situación exacta del cono y la existencia asociada o no de lipomas en el interior del saco dural.

Cuando los síntomas aparecen, la indicación de cirugía es indiscutible se informe, aunque el paciente debe conocer que la manipulación quirúrgica, por cuidadosa que sea, puede conllevar un aumento de su sintomatología, sobre todo si existe lipoma asociado que englobe las raíces de la cola de caballo y cuya disección es complicada.

Más controvertida es la indicación cuando esta malformación se descubre de manera accidental y el paciente no presenta síntomas. Algunos profesionales prefieren esperar, vigilando periódicamente al paciente para intervenir únicamente si se presentan problemas, y otros (postura cada vez más aceptada, según el autor) prefieren hacerlo de forma precoz antes de que los síntomas neurológicos aparezcan.

La intervención consistirá en realizar una laminectomía y seccionar el filum terminale y, si existe lipoma, efectuar una exéresis lo más amplia posible, evitando lesionar las raíces de la cola de caballo.

El *lipoma lumbosacro* es otra disrafia relativamente frecuente y al que hemos venido haciendo referencia en relación con el seno dérmico y la médula anclada, con los que se suele asociar. Su situación y apariencia puede ser muy variables.

La mayor parte de las veces se limita al tejido subcutáneo lumbar, en la línea media, y acompañado o no por trastornos de pigmentación cutáneos, hipertriosis de la zona, angioma cutáneo, etc. En otras ocasiones, puede llegar más profundo, introduciéndose en el canal lumbar, atravesando, incluso, la duramadre y ocupando el cono medular. Su clínica, cuando la hay, es similar a la de la médula anclada y, en ocasiones, forma con ella un cuadro único.

Si se limita al tejido subcutáneo lumbar, la extirpación se acomete sólo si provoca importante problema estético. Si se introduce en el canal, las indicaciones son las comentadas en relación a la médula anclada. Hay que tener en cuenta que no se trata de un tumor sino de tejido graso normal en situación anómala y que se comporta como la grasa normal del organismo, es decir, crece si la persona engorda y disminuye de tamaño si adelgaza, por lo que hoy día, en casos de lipomas puros, sin médula anclada y sin sintomatología neurológica, se intenta controlarlos mediante una dieta alimenticia restrictiva.

Cuando existe un defecto anterior o del cierre del sacro, el saco lumbar puede protruir en su interior o hacia la cavidad abdominal, provocándose entonces lo que denominamos *meningoceles sacros*, anteriores o intrasacos. Su clínica puede ser muy imprecisa, con molestias en los miembros inferiores, que pueden simular muchas otras patologías y su diagnóstico puede ser difícil. En general, no precisan tratamiento quirúrgico.

Los *quistes aracnoideos y peridurales* (*quistes de Tarlov*), suelen ser hallazgos radiológicos de muy dudosa significación clínica, que se pueden relacionar con malformaciones congénitas a ese nivel. No precisan tratamiento alguno.



Figura IV-1. RMN de una diastematomielia

Igualmente, son muy raros los *quistes neuroentéricos* formados por la persistencia de restos mesoendodérmicos en el interior de la médula y se comportan como un tumor medular.

Aun más raras son las *diastematomielias* (fig. IV-1), malformaciones complejas a nivel dorsal medio, con defectos vertebrales y división de la médula longitudinalmente, que se pueden acompañar por anomalías cutáneas. Se asocian a severa escoliosis, por las citadas malformaciones vertebrales.

b) Espina bífida manifiesta: Cuando el defecto de cierre del neuroporo posterior afecta a las cubiertas, la piel no se desarrolla y una débil duramadre, o, en los casos más graves, la propia médula queda expuesta al exterior, nos encontramos ante una espina bífida manifiesta.

Como a nivel craneal, cuando existe un saco meníngeo lleno de LCR se califica de *Meningocele*: si el saco contiene médula espinal, la placa neural, hablamos de un *Mielomeningocele*. Si se asocia con un lipoma mas o menos extenso a dicho nivel lo denominamos *Lipomielomeningocele*.

Podemos subdividir estas malformaciones en *abiertas o cerradas*, según exista o no salida de LCR o que la placa neural quede directamente expuesta al exterior.

Son malformaciones relativamente frecuentes, afectando a 2 de cada 1.000 nacidos vivos, aunque varían según los países, las razas, etc. Se pueden asociar a otras malformaciones: cardíacas, renales, óseas, etc. Pero, sobre todo, a otras del SNC, especialmente a las que se producen en el mismo momento en el que actúa el agente teratógeno.

Los meningoceles se pueden asociar a una hidrocefalia de diferente etiología, pero en los mielomeningoceles, la hidrocefalia es prácticamente la regla y se produce en más del 90 % de los casos, en general debida a malformación de Arnold-Chiari, aunque puede existir, igualmente, una estenosis del acueducto de Silvio.

Así pues, la complicación o asociación patológica más frecuente en un paciente con mielomeningocele es una hidrocefalia, por lo que en estos enfermos se debe realizar un control diario del perímetro craneal y muy frecuentemente, dependiendo de la evolución del mismo, una ecografía transfontanelar y, si es preciso, una TAC.

Hoy día, al igual que en las malformaciones cefálicas abiertas estudiadas anteriormente, puede sospecharse el diagnóstico muy precozmente, en el periodo prenatal, sobre todo en aquellos mielomeningoceles en los que la placa neural queda en contacto con el líquido amniótico, si existe en el mismo un aumento de la alfa-feto-proteína. Menos frecuentemente puede detectarse un aumento de la misma en la sangre materna.

Estas determinaciones sólo se realizan de forma sistemática en aquellas madres que se consideran expuestas a un alto riesgo por alta incidencia familiar de estas lesiones, o que viven en zonas en las que se sobrepasan ampliamente las cifras habituales, como ocurre en Escocia.

Se puede confirmar el diagnóstico prenatal mediante ecografía a partir del tercer mes del embarazo.

Clínicamente, estas malformaciones cursan de forma muy variable, pudiendo presentar distintos grados de déficits motores y sen-

sitivos en uno o ambos miembros inferiores, aunque muy a menudo dichos déficits son importantes, no resultando excepcionales las paraplejias totales. En general, existe también, con un mayor o menor grado, una afectación de los esfínteres urinario y anal, siendo un dato de mal pronóstico funcional la atonía de este último.

El tratamiento quirúrgico consiste en el cierre de la malformación, extirpando las membranas malformadas e interiorizando las estructuras nerviosas existentes, cubriéndolas de piel sana para evitar así la infección meningea. Cuando el defecto de piel es muy extenso, la reparación del mismo puede ser muy difícil, precisándose, a veces, amplios colgajos cutáneos y siendo en ocasiones irrealizable.

Este cierre debe realizarse lo antes posible, antes de las primeras 24 horas si se trata de una malformación abierta. Generalmente, en unos días, una vez estabilizado el paciente, habrá que solucionar la hidrocefalia, mediante la colocación del correspondiente sistema derivativo.

El pronóstico en cuanto a la vida ha mejorado mucho en los últimos años con la introducción de modernos antibióticos, que permiten evitar o controlar los cuadros de infección meningea, y los avances quirúrgicos, sobre todo en cuanto al tratamiento de la hidrocefalia.

El pronóstico funcional es mucho más difícil de determinar y depende de muchísimos factores: grado de afectación motora o de los esfínteres, existencia o no de hidrocefalia y, especialmente, de las complicaciones postquirúrgicas (infecciones u obstrucciones valvulares). Depende igualmente de los problemas ortopédicos, urológicos y psicológicos que se pueden producir.

D -Alteraciones tardías

1.- Alteraciones de la inducción ventral

Se denominan, en general, holoprosencefalias y son malformaciones complejas que

afectan tanto a la parte anterior y basal del cerebro como a las estructuras óseas craneofaciales. Existen determinados tipos que tienen nombre propio, como la arriencefalia, producida por la falta del rinocéfalo, o la ciclocefalia, en la que existe un sólo ojo o un sólo orificio nasal.

Es interesante destacar que es el único grupo de malformaciones del sistema nervioso central en el que existe una clara causa genética, detectándose en más del 50 % anomalías cromosómicas diversas, pero siempre relacionadas con los cromosomas 13-15 y 18.

En la misma época del desarrollo embrionario en la que se van a producir estas malformaciones craneofaciales, se forman los pliegues pontino y mesencefálico, por lo que se suelen asociar a otras malformaciones neurológicas de gran interés, como son las estenosis del acueducto de Silvio, el síndrome de Arnold-Chiari o el de Dandy-Walker, cuya manifestación clínica habitual es la presencia de una hidrocefalia.

Las malformaciones craneofaciales (holoprosencefalías) no tienen más interés neuroquirúrgico que comprobar, y en su caso tratar, la existencia de una posible hidrocefalia, que dejada a su evolución natural empeora el pronóstico de la misma de forma importante. Algunas de las malformaciones faciales pueden ser al menos paliadas mediante cirugía por un Servicio de Cirugía Maxilofacial.

2 -Alteraciones de la proliferación neuronal

a) Microencefalia vera: Cuando la proliferación neuronal se ve frenada, el número de neuronas es inferior al normal, desarrollándose entonces un cerebro de estructura normal pero más pequeño. Estos pacientes presentan un perímetro craneal inferior al percentil 10, y aunque pueden tener un pequeño retraso psicomotor pueden ser normales y no presentar ningún déficit, ni orgánico ni mental. Existen casos familiares.

Cuando la causa es congénita hablamos de microencefalia vera, y hay que diferenciarla de las microencefalías secundarias a procesos destructivos que pueden producirse intraútero: infecciones por virus o toxoplasma, traumatismos, etc. Estas microencefalías secundarias cursan, en general, con importante retraso psicomotor, crisis epilépticas y déficits neurológicos serios.

b) Macroencefalia: Si la proliferación neuronal es excesiva, se produce un aumento de la masa cerebral y, como consecuencia, un perímetro craneal superior a la media. Los pacientes pueden tener un desarrollo intelectual y motor normal, pero lo habitual, en contra de lo que cabría suponer, es que tengan un moderado retraso psicomotor.

A veces, el aumento de la masa neuronal es unilateral, produciéndose una evidente asimetría entre ambos hemisferios cerebrales, lo que provoca a veces problemas diagnósticos, siendo en estos casos difícil de diferenciar de un tumor intracraneal infiltrante.

3 -Otras alteraciones más tardías

a) Agenesia del cuerpo calloso: Se trata de una alteración que se produce en la fase de comisuración y provoca una falta parcial o total del desarrollo del cuerpo calloso. Es una malformación que suele encontrarse en asociación a otras más complejas aunque a veces es el único hallazgo. El 30 % se acompañan de hidrocefalia.

En algunas ocasiones es sólo un hallazgo neuroradiológico y no presenta problema clínico alguno; sin embargo, el 70 % de los pacientes presentan un moderado retraso psicomotor y el 60 % pueden sufrir crisis convulsivas.

No existe tratamiento quirúrgico; por lo que nos limitaremos a diagnosticar si existe o no otra malformación, en especial una hidrocefalia; a tratar médicamente las crisis, si las hubiera, y al apoyo psicológico y pedagógico que requiera en su caso el retraso psicomotor.

b) Defectos de la migración neuronal: La última fase de la embriogénesis del sistema nervioso central es la de la migración de las neuronas. En esta fase se producen algunas malformaciones, poco frecuentes y en general con escasa relevancia clínica, salvo excepciones.

La *esquizoencefalia*, también llamada *porencefalia agénica* o cerebro hendido, es la falta de una parte del cerebro que provoca una comunicación del ventrículo lateral con la convexidad. A veces es difícil asegurar si se trata de una malformación congénita o de una destrucción focal cerebral por un traumatismo o una lesión vascular prenatal.

La *agiria* o córtex plano es la falta de desarrollo de las circunvoluciones cerebrales. Cuando este defecto es parcial y las circunvoluciones son escasas y anchas, hablamos de *paquiagiria*. Cursa con microcefalia, retraso psicomotor más o menos importante y, frecuentemente, con crisis convulsivas.

Cuando las circunvoluciones son múltiples y pequeñas se habla de *polimicrogiria*. Su clínica es muy variable, y si la malformación es muy extensa, se produce un cuadro grave de déficits neurológicos múltiples, hipotonía generalizada, crisis convulsivas y retraso psicomotor.

Durante el proceso de migración de las neuronas, algunas pueden quedar en el interior de la sustancia blanca, sin alcanzar la corteza, permaneciendo como nidos aislados en el interior de la misma. Se denomina a estos nidos como *heterotopias neuronales* y, en general, son asintomáticos y se descubren accidentalmente en autopsias o, en los últimos años, en Resonancias Magnéticas (RM) solicitadas por otros problemas.

E -Malformaciones óseas occipitocervicales

1 -Platibasia -Impresión basilar

La *platibasia* es un aplanamiento de la base del cráneo: el ángulo formado por el piso de la fosa anterior (techos de órbitas,

lámina cribosa, etc.) y el clivus es mayor de lo normal. No tiene valor patológico para algunos autores, que la consideran una simple variación antropométrica. Su conocimiento es importante, porque se puede asociar a otras malformaciones óseas, como la impresión basilar o, más raramente, a otras del SNC.

La *impresión basilar* es un hundimiento de la porción posterior de la base del cráneo, presionado por la columna vertebral, lo que determina que la odontoides se invagine en el interior del agujero occipital. Hay que distinguir las de origen malformativo de las secundarias a otros procesos, como pueden ser el raquitismo o la enfermedad de Paget.

Las secundarias se producen más tarde y rara vez dan síntomas. Las primarias, o congénitas, suelen dar signos de afectación piramidal en los cuatro miembros, nistagmus y, en casos avanzados, sintomatología cerebelosa.

El diagnóstico se puede hacer mediante una radiografía simple de cráneo, aunque es preciso completar el estudio con TAC o RM a fin de descartar la existencia de otras malformaciones asociadas.

Sólo si hay síntomas claros de compresión de estructuras neurológicas se procede a una cirugía paliativa, consistente en una descompresión a nivel de la fosa posterior, y en caso de manifiesta inestabilidad de la charnela occipito-cervical se completará con una fijación ósea del segmento.

2 -Alteraciones atloaxoideas

a) Asimilación del Atlas: Esta malformación, llamada también occipitalización del Atlas, consiste en una fusión parcial o total del Atlas a la base del occipital. Pueden ser asintomáticas y descubrirse como un hallazgo radiológico, o producir molestias cervicales de larga evolución y cuadros de torticollis de repetición.

Sólo en el caso de que provoque signos neurológicos compresivos, y esto es excepcional, se procederá al tratamiento quirúrgico,

que variará, según los casos, en una descompresión y/o una fijación de la charnela occipito-cervical.

b) Luxaciones atloaxoideas: Es una malformación ligamentosa y suele coincidir con alguna de las malformaciones óseas citadas, siendo ésta, en general, la causa de los problemas neurológicos, ya que la hipermovilidad del Axis en sentido anteroposterior puede producir en ocasiones lesiones muy graves del tronco cerebral.

El diagnóstico es radiológico y, prácticamente siempre, se debe tratar, mediante fijación de los arcos posteriores del Atlas y del Axis, y a veces, al occipital.

c) Síndrome de Klippel-Feil: Se trata de una fusión de dos o más vértebras provocada por un defecto de la segmentación del mesodermo somítico. Puede afectar sólo a los cuerpos vertebrales, a las pequeñas articulaciones interapofisarias, a las láminas o, globalmente, a la vértebra en su totalidad.

Producen molestias cervicales más o menos importantes y una limitación de los movimientos del cuello, pero muy raramente son responsables de afectación radicular o compresión medular.

Sólo en aquellos raros casos en los que existe afectación neurológica es necesaria una actuación quirúrgica, que consistirá en una descompresión de la estructura afectada y que habrá que planificar en cada caso concreto.

F -Craneosinostosis y dismorfias craneofaciales

Son un conjunto de malformaciones craneales que se producen por la fusión precoz de una o más suturas, lo que lleva a la limitación del crecimiento craneal en sentido perpendicular a la sutura fusionada y, como consecuencia, a un mayor crecimiento en el paralelo.

Son relativamente frecuentes, afectando a 1 de cada 2.000 nacidos vivos, de los que el 80 % son varones. Suelen formar parte de síndromes malformativos complejos y tienen

cierta tendencia familiar, aunque son raros los casos en que existe un patrón autosómico dominante o recesivo.

Debemos distinguir estas craneoestenosis congénitas de las secundarias a otros procesos, como pueden ser las microencefalías o ciertas alteraciones metabólicas, como el raquitismo, la hipofosfatasia, la hipercalcemia, la mucopolisacaridosis, etc.

El síntoma más llamativo es la deformidad craneal, que puede llegar a ser muy importante. Sin embargo, en el 40 % de los casos, cuando se afectan varias suturas, se puede desarrollar un cuadro de hipertensión intracraneal, con cefaleas, vómitos y edema de papila, que puede terminar en ceguera si no se descubre y trata a tiempo. Si se afecta una sola sutura, la hipertensión intracraneal se produce sólo en el 10 % de los casos.

El tratamiento de todas estas alteraciones óseas craneales debe acometerse tan pronto como se detecten, y con cierta urgencia si existe una hipertensión intracraneal. Este consejo de actuar quirúrgicamente lo antes posible, viene dado, por un lado, porque en los niños más pequeños el tratamiento es más fácil, y por otro, porque, así, el crecimiento posterior del cerebro remodelará mejor el cráneo, obteniéndose mejores resultados estéticos. Cuanto mayor sea el niño, peor será el resultado, sobre todo el estético.

1 -Dolicocefalia o Escafocefalia

Etimológicamente, quiere decir cráneo alargado (del griego, dolichós: largo) o en forma de quilla de barco. Representa más de la mitad de las craneoestenosis y se produce por la fusión de la sutura sagital, lo que impide el crecimiento del cráneo en sentido transversal, forzándolo a un crecimiento excesivo en sentido anteroposterior.

2 -Braquicefalia o Turricefalia

Significa cráneo corto (del griego, brachys: corto) o en forma de torre (fig. IV-2).

Se produce por la fusión precoz de la sutura coronal, lo que limita el crecimiento anteroposterior y lo fuerza hacia los lados y hacia arriba. Aparece, así, el paciente con una frente ancha y alta y un cráneo redondeado. Se suele acompañar de osificación precoz de otros huesos de la cara por lo que se pueden observar, además, distintas dismorfias faciales.

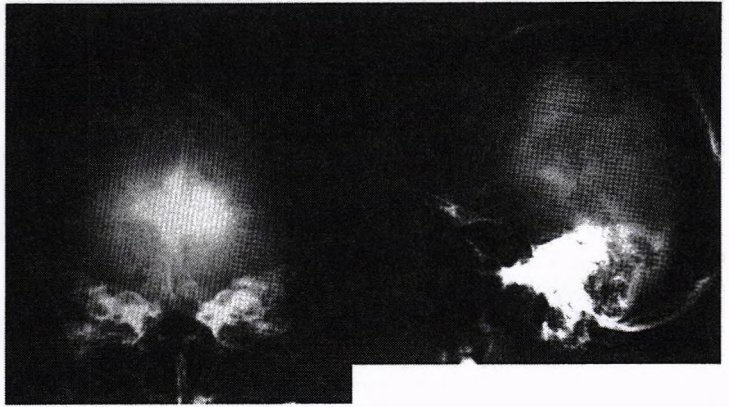


Figura IV-2. Rx de cráneo turricéfalo

3 -Plagiocefalias

Cuando el cierre precoz se produce en una sutura temporal o de forma parcial en otras, se producen cráneos asimétricos, de formas raras, oblicuos, hablándose en este caso de plagiocefalias (del griego, plaguios: oblicuo)

G -Hidromielia -Siringomielia

Desde muy antiguo (mitad del siglo XVI) se conoce la existencia de cavidades en el interior de la médula espinal, pero hasta principios del siglo XIX no se la relaciona con un cuadro clínico consistente en pérdida de las sensibilidades térmica y dolorosa y atrofas en las manos.

En la mayoría de los casos estas hendiduras no son más que la dilatación del conducto ependimario. Se sitúan, por lo tanto, en el centro de la médula y están recubiertas por células ependimarias. En tales ocasiones usamos el término hidromielia, reservando el de siringomielia para aquellas cavidades, generalmente excéntricas, no recubiertas por células ependimarias y que se desarrollan en el interior de la propia sustancia medular. De todas formas, en la mayoría de los textos y publicaciones se agrupan ambas bajo el común de siringomielia.

No se trata propiamente de una malformación, pero, dado que en la mayoría de los

casos se acompañan de otras malformaciones del Sistema Nervioso central, y que, como veremos a continuación, en muchos de los casos estas malformaciones son la causa de las cavidades medulares, se incluye clásicamente a la Siringomielia entre ellas.

1 -Etiopatogenia

Se han barajado diversas hipótesis para explicar la aparición de las cavidades siringomiélicas, pero hoy en día parece generalmente aceptado que en su origen siempre existe un trastorno de la dinámica del LCR y una permeabilización del conducto ependimario.

El LCR, a su salida del IV ventrículo, encontraría una cierta dificultad para seguir su camino habitual hacia las cisternas de la base y/o saco espinal, introduciéndose así en el interior del conducto ependimario, que se dilataría y cavitaria.

Esta dificultad para la circulación del LCR puede estar provocada por diversas causas, y de hecho se pueden observar cavidades hidromiélicas en pacientes con aracnoiditis por TBC o tras una HSA, pero en la inmensa mayoría de los casos se asocia a una malformación de Arnold-Chiari, con un descenso de las amígdalas cerebelosas, que se incrustan en el agujero occipital, bloqueando así la correcta dinámica del LCR a ese nivel.

Cuando el compromiso es mayor, los que se dilatan son los ventrículos cerebrales, desencadenándose una hidrocefalia, que puede estar o no asociada a una hidromielia, cuya clínica de hipertensión intracraneal puede ser la predominante.

En general, estas cavidades se sitúan en la región cervical, pudiendo extenderse hacia arriba hasta el bulbo raquídeo (siringobulbia), o hacia abajo, a la región dorsal y, más raramente, a la médula lumbar y al cono medular. En general se trata de una cavidad única a la que se añade una permeabilización en mayor o menor grado del conducto endiario, pero no resulta excepcional encontrar varias cavidades más o menos comunicadas entre sí.

2 -Clínica y diagnóstico

El cuadro clínico suele tener un comienzo insidioso sobre la segunda o tercera década de la vida, con alteraciones en principio poco evidentes de la sensibilidades térmicas y algésicas, no siendo raro que el paciente sufra alguna quemadura sin sentir dolor. Otras veces, la clínica comienza con parestesias muy molestas, incluso con dolores importantes en los miembros superiores, a los que seguirá la pérdida de sensibilidad.

Todos estos síntomas suelen ser bilaterales, aunque rara vez simétricos, a veces suspendidos en banda y están en relación con una afectación de la sustancia gris periependimaria.

En una fase más avanzada, se añaden trastornos motores con pérdida de fuerza y atrofas musculares muy evidentes en los miembros superiores, por afectación de las astas anteriores, con reflejos abolidos y posiciones anómalas de las manos y de los dedos por predominio de la musculatura indemne.

La afectación de las fibras vegetativas puede ocurrir en cualquier momento de la evolución, dando lugar a variados trastornos tróficos y vasomotores, en general en las manos y en los dedos, que pueden aparecer fríos, cianóticos, con la piel húmeda, y que

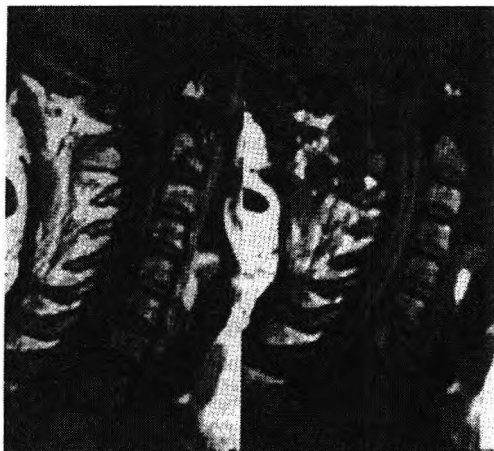


Figura IV-3. Siringomielia: imágenes pre y posquirúrgica

pueden acabar en forma de ulceraciones y amputaciones espontáneas. Esta alteración trófica puede producirse igualmente en otras articulaciones como el codo o el hombro, provocando severas artropatías que pueden llevar a una anquilosis.

Conforme avanza el proceso y la cavidad se hace mayor, se afectan los cordones posteriores y anterolaterales, apareciendo trastornos sensitivos, en forma de parestesias, y motores, de tipo piramidal, en los miembros inferiores, con aumento del tono muscular e hiperreflexia.

Las radiografías simples pueden, junto con la clínica, llevarnos a la sospecha diagnóstica, al mostrar alguna malformación ósea de la charnela occipitocervical con las que se asocia frecuentemente.

La mielografía con contraste positivo o con aire, junto con la TAC en los últimos años, han sido los medios más comúnmente utilizados para el diagnóstico, sin embargo, desde la aparición de la Resonancia Magnética, ésta se ha convertido en el método de elección, proporcionando excelentes imágenes no sólo de la cavidad o cavidades siringomiélicas (fig. IV-3) sino de las malformaciones asociadas y la existencia o no de hidrocefalia.

3 -Tratamiento

Sigue siendo éste un tema muy conflictivo, habiéndose intentado a través de los años infinidad de procedimientos quirúrgicos, unos directos, con abordaje de las cavidades, comunicándolas o no con el espacio subaracnoideo mediante un drenaje intracavitario.

Algunos neurocirujanos han procedido a rellenar estas cavidades con las sustancias más diversas; otras, se procede a la sección del filum terminale con el propósito de comunicar el canal ependimario en su extremo inferior. Otros autores han intentado el vaciar y comunicar las cavidades por métodos percutáneos.

Todos estos métodos están hoy día abandonados, salvo en casos excepcionales, tendiéndose a hacer un tratamiento más "etiológico", lo cual es algo teórico si partimos del desconocimiento que aun hoy día tenemos del mecanismo exacto de la formación de las cavidades.

Cuando, como ocurre en la mayoría de las ocasiones, se asocia una malformación de la charnela occipito-cervical que puede dificultar la correcta circulación del LCR, se pro-

cede a una craneotomía de fosa posterior, extirpando la escama occipital, el arco posterior del Atlas y parcialmente el del Axis, abriendo la duramadre a fin de ampliar la cavidad de la fosa posterior.

Si se asocia a hidrocefalia, se tratará en primer lugar esta situación mediante la colocación del correspondiente sistema de derivación de LCR.

Con estas dos técnicas, en la mayoría de las ocasiones se consigue un buen resultado radiológico (fig. IV-3), disminuyendo o incluso desapareciendo las cavidades siringomiélicas, sin embargo, el resultado clínico no suele ser tan bueno y sólo en escasas ocasiones conseguimos una apreciable mejoría clínica, debiéndonos conformar con la estabilización del proceso.

Cuando no existe hidrocefalia o malformación de la charnela y la correlación de la clínica del paciente con los hallazgos en la RM es clara, o en aquéllos en los que, a pesar del tratamiento anterior, su clínica continúa progresando, estaría indicado un abordaje directo de la cavidad, intentando comunicarla con el espacio subaracnoideo.

Capítulo V. Lesiones intracraneales supratentoriales.

(Doctor Don Manuel López-Escobar Fernández)

A- Generalidades

1 -Introducción

2 -Epidemiología

3 -Etiología

a) Factores internos

(1) *Oncogenes e inmunidad*

(2) *Edad*

(3) *Sexo*

(4) *Herencia*

(5) *Localización*

b) Factores externos

(1) *Químicos*

(2) *Virus*

(3) *Radiaciones*

(4) *Traumatismos*

4 -Clasificación

B- Tumores supratentoriales

1 -Intraaxiales

a) de los hemisferios

(1) *HIC*

(2) *Síndrome topográfico*

(a) *Lóbulo frontal*

(b) *Lóbulo parietal*

(c) *Lóbulo temporal*

(d) *Lóbulo occipital*

(3) *Tumores supratentoriales-intraaxiales más frecuentes*

(a) *Gliomas*

(a1) *Astrocitomas*

(a2) *Oligodendrogliomas*

(b) *Metástasis*

b) *Tumores del cuerpo caloso*

c) *Tumores de la región pineal*

d) *Tumores del quiasma óptico*

2 -Extraaxiales

a) *Meningiomas*

b) *Epidermoides*

c) *Sellares y parasellares*

(1) *Clinica*

(a) *Vía óptica*

(b) *El sistema diencefalo-hipofisario*

(c) *La hipófisis*

(d) *El seno cavernoso*

(e) *Otras estructuras de vecindad*

(2) Tipos de tumor

(a) Adenomas hipofisarios

(a1) Adenomas activos

Somatotrópicos

Prolactinomas

Corticotropos

T.S.H., gonadotrópicos, etc

(a2) Adenomas no funcionantes

(b) Craneofaringiomas

(c) Meningiomas

(d) Epidermoides

3 -Tumores del sistema ventricular

a) del III ventrículo

b) del ventrículo lateral

A -Generalidades

1 -Introducción

Se incluyen en este capítulo las lesiones intracraneales de origen neoplásico que ocupan espacio dentro del cráneo y provocan sintomatología. Pero también tienen cabida en él otras enfermedades, como las inflamaciones crónicas (granulomas, tuberculomas, etc.) o los quistes de diversos orígenes (epidermoide, dermoide, coloide, etc.), cuyo curso es similar al de los genuinos tumores.

Admitiendo que los procesos tumorales son debidos a la proliferación desordenada de las células de un tejido, se pueden dividir en dos grupos principales: benignos, en los que su estructura recuerda al tejido normal, diferenciándose únicamente en pequeños detalles; y malignos, en los que la desdiferenciación celular (anaplasia) remeda la disposición organizativa de los tejidos embrionarios de los que proceden. Los primeros, en general, tienen un crecimiento lento y no suelen ser invasivos ni producir metástasis; los segundos, de comportamiento muy agresivo, se desarrollan velozmente, tienen gran tendencia a invadir el tejido nervioso y, aunque no es frecuente, pueden desarrollar metástasis, tanto en el encéfalo como en otros órganos. Debido a tales circunstancias y a las diferentes localizaciones de las lesiones en el interior del cráneo los cuadros que provocan pueden ser muy diferentes, tanto en su sintomatología como en su evolución.

2 -Epidemiología

Los tumores cerebrales no constituyen ninguna rareza. El encéfalo es uno de los

órganos de la economía en el que con más frecuencia se desarrollan tumores. Según Cushing y Bailey, el encéfalo, con la posible excepción del útero, es el órgano más frecuentemente afectado por estos procesos. Según Brain, más del 1 % de todas las muertes son debidas a esta causa, que llega a alcanzar en el hombre el 10 % de todas las neoplasias malignas. Se considera que sufren de esta afección, cada año, 200 personas por millón de habitantes, de los que se intervienen anualmente aproximadamente unos 140. De ese total, se estima que fallecen entre 60 y 70 pacientes.

La enfermedad afecta a todas las edades, si bien en algunos casos puede mostrar ciertas preferencias. Así, es frecuente encontrar meduloblastomas, neuroblastomas y astrocitomas quísticos en la infancia, mientras que son más propios de la edad adulta los glioblastomas, los meningiomas o las metástasis. En relación al sexo, no se han encontrado diferencias importantes, aunque en algunas series parece que predominan más los meningiomas en el femenino y los gliomas en el masculino. *

3 -Etiología

Como en el resto de los órganos de la economía, tampoco en el encéfalo está absolutamente establecido el mecanismo de producción determinante de las proliferaciones anormales, excesivas y desordenadas de las células. También en este campo se están haciendo enormes progresos y se vislumbra cercano el momento en que puedan conocerse con exactitud los motivos de la agresividad tisular. Aunque existen numerosos factores a

considerar, que tienen una incidencia demostrada en algunos casos, cada día se hace más patente que el origen primero es un trastorno genético. Es muy probable que ciertas variaciones en el código genético (mutaciones), puedan desencadenar la reproducción masiva y acelerada de células inmaduras, que van a dar origen a los tumores encefálicos.

Admitida la teoría de que los tumores se desarrollan a expensas de las variaciones proteicas inducidas por los genes, es probable que numerosos factores, tanto internos como externos, puedan desencadenarlos.

a) Factores internos:

(1) Oncogenes e inmunidad:

Algunos virus pueden inducir la transformación de células normales en tumorales. Los llamados oncogenes víricos (fracciones de los ácidos nucleicos) son los causantes de tal mutación. Formaciones de nucleótidos similares a las de los oncogenes víricos han sido encontradas en las células de los animales, siendo denominadas oncogenes celulares (protooncogenes). Cuando un virus contacta con un organismo animal pueden producirse captaciones de genes de éste por el propio virus, y el protooncogen puede sufrir alteraciones que promuevan un comportamiento similar al de los oncogenes víricos y dar lugar a un desarrollo celular incontrolado. Mientras los protooncogenes regulan muchas funciones fisiológicas, equilibrándolas, los oncogenes víricos hacen que las células adopten un desarrollo explosivo, que puede desencadenar la formación de un proceso canceroso.

Tanto los animales como el ser humano cuentan con mecanismos inmunitarios que los defienden del desarrollo de las células tumorales, pero las variaciones de sus genomas pueden estimular la aparición de la enfermedad. Parece un hecho bien conocido el aumento de estos procesos entre la población sometida a tratamientos inmunosupresores (sida, radiación, etc.).

(2) Edad:

Existen ciertas asociaciones que indican la relación: el meduloblastoma y el neuroblastoma, por ejemplo, tienen preferencia por la infancia, mientras que los gliomas y meningiomas se presentan con claro predominio en el adulto.

(3) Sexo:

Algunos tumores, como los meningiomas, son más frecuentes en mujeres, mientras que los gliomas lo son en varones. Las alteraciones hormonales, como la menopausia o el embarazo, parecen tener cierta acción en el desarrollo de algunos tipos tumorales.

(4) Herencia:

No se ha demostrado una relación inequívoca, pero la presentación familiar de ciertas enfermedades como la Neurofibromatosis II o la facomatosis de Hippel-Lindau parecen demostrar que ésta existe en mayor o menor grado

(5) Localización:

La preferencia de ciertos tumores para desarrollarse en lugares específicos, en ciertos casos, hace pensar que existe una cierta relación con el origen de estos procesos.

b) Factores externos:

(1) Químicos:

Su implicación se ha basado en conocimientos empíricos, al advertirse cierto paralelismo entre determinados productos y la aparición de algunos tumores. Entre otros, se vinculó el empleo de las anilinas con el cáncer de vejiga y el alquitrán y el tabaco con el de pulmón. Posteriormente, se experimentó en animales tratando de inducir el desarrollo de tumores con la administración de ciertos estimulantes químicos. Seligan y Shear provocaron tumores cerebrales implantando deriva-

dos benéficos en el cerebro de los animales de experimentación. Numerosos investigadores han seguido la misma línea de trabajo, repitiendo sus experimentos con diversos preparados y distintos receptores. Sander y otros han indicado que incluso es posible que algunos de los desencadenantes tumorales puedan alcanzar el organismo por vía digestiva.

(2) *Virus:*

Se ha demostrado en numerosos experimentos que estas noxas pueden provocar la aparición de procesos tumorales en los animales, si bien tal circunstancia no es tan evidente en el ser humano.

(3) *Radiaciones:*

Pueden dar lugar a mutaciones y, además, contribuir, al disminuir la capacidad inmunitaria, al desarrollo de estos procesos. La presentación de casos de leucemia entre personas sometidas a tratamientos radioterápicos ha sido señalada repetidamente. La aparición

de tumores intracraneales, como los meningiomas, tras esta práctica terapéutica también ha sido reseñada por numerosos autores.

(4) *Traumatismos:*

Aunque muchas publicaciones clínicas se refieren a la coexistencia de ambas entidades nosológicas, la experimentación médica no ha encontrado argumentos para considerar que exista una relación relevante entre ellas.

4 -Clasificación

Se han elaborado numerosas clasificaciones de los tumores del sistema nervioso (Virchow, Bailey y Cushing, del Río-Hortega, Zulch, Kernohan, etc.), lo que demuestra la dificultad para poder definir con exactitud algunos de ellos, sobre todo teniendo en cuenta las distintas variaciones que pueden producirse en estadios diferentes de su evolución.

Un resumen de los tumores encefálicos más frecuentes, según la O.M.S. (1990), puede verse en la Tabla V-I.

Tabla V-1. Clasificación de la O.M.S. de los tumores del S.N. 1990

I	De origen neuroectodérmico	
	a- de los astrocitos	Astrocitoma benigno y maligno, Glioblastoma
	b- del epéndimo	Ependimoma (grados de malignidad)
	c- de la oligodendroglía	Oligodendroglioma
	d- de la neurona	Gangliocitoma, Ganglioglioma
	e- de los plexos	Papiloma, Carcinoma
	f- de la pineal	Pineocitoma, Pineoblastoma
	g- embrionarios	Neuroblastoma, Meduloblastoma
II	Derivados de los nervios	Schwanoma, Neurofibroma
III	De origen meníngeo	
	a- células meningoteliales	Meningiomas (meningotelial, psamomatoso, angiomaso, anaplásico)
	b- células mesenquimales	Benignos (Lipoma, Osteoma); Malignos (Condrosarcoma, Sarcomatosis)
	c- melánicos	Melanoma
IV	De origen hemático	Linfoma, Plasmocitoma
V	De células germinales	Germinoma, Carcinoma, Teratoma
VI	Formaciones quísticas	Craneofaringioma, Epidermoide, Dermoide. Quiste coloide
VII	De la hipófisis	Adenoma
VIII	De otros órganos	Metástasis

En la figura V-1 pueden apreciarse las proporciones con las que los distintos tumores afectan al encéfalo.

Figura V-1. Frecuencia de los tumores cerebrales

Gliomas	45 %
Metástasis	15 %
Meningiomas	12 %
Adenomas de hipófisis	8 %
Neurinomas	6 %

Si bien en el niño se producen sustanciales diferencias, existiendo un aumento porcentual de los astrocitomas (45 %), de los meduloblastomas (18 %) y de los ependimomas (10 %), siendo excepcionales en ellos los glioblastomas y los meningiomas.

B -Tumores supratentoriales

Son aquellos que se desarrollan en la cavidad craneana por encima del tentorio abarcando las fosas anterior y media. Para su estudio preciso es conveniente dividirlos en varios grupos, según la zona específica en la que toman asiento: tumores intraaxiales (de los hemisferios, del cuerpo caloso, de la pineal y del quiasma óptico), extraaxiales (con una referencia específica a los tumores sellares y parasellares) y del sistema ventricular (tanto del III ventrículo como de los laterales).

1 -Intraaxiales

Se trata de neoplasias desarrolladas a expensas de las propias células que componen el neuroeje y que van a dar lugar a la formación de procesos que progresarán en el interior de estas estructuras.

a) de los hemisferios:

Su sintomatología depende de su lugar de asiento y de su velocidad de expansión, entremezclándose en mayor o menor grado síntomas de HIC (provocados tanto por la

presión directa del proceso como por el posible compromiso de las vías de circulación del LCR: hidrocefalia), con los derivados de la alteración (irritación o destrucción) de las estructuras neurológicas afectadas por el crecimiento del propio tumor y por las consecuencias de la presión que sobre ellas ejerce la HIC y la formación de hernias cerebrales que ésta puede determinar.

Es conveniente repasar, si bien someramente, ambos grupos sindrómicos.

(1) HIC:

Su clínica consiste, esencialmente, en la aparición de cefaleas, a veces intensas, gravativas y persistentes, pero en otras ocasiones de escasa entidad, que frecuentemente se intensifican coincidiendo con el despertar del paciente. Generalmente se presentan vómitos (no siempre en escopeta), que también suelen ser más intensos por las mañanas, y trastornos visuales, especialmente escotomas, comprobándose en algunas ocasiones la presencia de un edema de papila en el estudio del fondo del ojo. Esta triada sindrómica se acompaña muchas veces de una parálisis uni o bilateral del sexto par, que, a causa de su dilatado recorrido, es fácilmente comprimido contra las estructuras intracraneales.

Y, finalmente, los síndromes (expuestos en el capítulo de HIC) producidos como consecuencia de la migración de porciones de tejido cerebral a través de las rígidas meninges: las hernias cerebrales.

(2) Síndrome topográfico:

(a) Lóbulo frontal:

Es el más grande del cerebro. Contiene importantes centros relacionados con las funciones mentales, la región prerrolándica, reguladora de los movimientos voluntarios, y, en el lado izquierdo, el área de Brocca, mecanismo fundamental para la emisión de

la palabra. Los tumores de la porción anterior, especialmente si se localizan en el lado derecho, cursan insidiosamente y pueden alcanzar gran tamaño sin que se sospeche su existencia. Sus síntomas, cuando aparecen, son predominantemente alteraciones de la conducta, de la emotividad y de las funciones intelectuales superiores. Habitualmente se asiste a una pérdida de la memoria, propensión injustificada a la risa o al llanto, desconexión con el entorno, indiferencia e inactividad. En ocasiones desarrollan lo que se conoce como *moria*, en la que destaca un injustificado optimismo y una euforia, acompañados por una importante confusión mental. No es infrecuente que aparezca incontinencia urinaria y, en ocasiones, una ataxia (ataxia frontal). La implicación del área de Brocca, en el lóbulo frontal izquierdo, desencadena una afasia motora más o menos marcada.

Cuando las lesiones implican al área motora (región prerrolándica) se presentan paresias en los miembros contralaterales que tienden a convertirse en una hemiparesia con afectación facial.

(b) Lóbulo parietal:

Es una importante área de asociación con funciones especialmente desarrolladas en relación a la sensibilidad corporal y, en el lado izquierdo (pliegue curvo y giro recto), contribuye al control de los mecanismos que intervienen en el habla, la lectura, la escritura, el cálculo matemático, etc. En el lado derecho, la afectación parietal cursa con parestesias de mayor o menor entidad, referidas al hemicuerpo izquierdo. En el lado izquierdo, por el contrario, pueden aparecer abundantes síntomas, entre ellos una anosognosia, bastante específica de lesiones a este nivel, consistente en el desconocimiento del propio cuerpo. El paciente tiene conciencia del brazo o de la pierna, pero no los reconoce como suyos. También se presentan numerosas alteraciones, alea-

toriamente entremezcladas, del habla, la lectura, la copia, la escritura, el cálculo, etc., que conforman el síndrome de Gertsman.

(c) Lóbulo temporal:

Regula funciones relacionadas con el olfato, el gusto y la audición. Por su interior cruzan las radiaciones ópticas. El hipocampo, integrado en el sistema límbico, contribuye especialmente a la integración de las emociones, siendo de gran interés en el tratamiento neuroquirúrgico tanto de la epilepsia como de algunos trastornos mentales. En el lado izquierdo, la presencia del área de Wernicke es fundamental para la comprensión y conformación del lenguaje hablado.

La lesión de este lóbulo puede cursar con una hemianopsia homónima por afectación de las radiaciones ópticas. Son bastante típicas las crisis uncinadas, alucinaciones olfativas acompañadas en muchas ocasiones por movimientos labiales. Se considera de origen temporal el fenómeno del "deja vú" ("ya visto"): el paciente no reconoce situaciones que son habituales para él, o, por el contrario, le parecen familiares otras que le ocurren por primera vez. Cuando la lesión se presenta en el lado izquierdo se asiste frecuentemente a una afasia sensorial o mixta, con dificultades para comprender y elaborar el lenguaje hablado.

(d) Lóbulo occipital:

Se relaciona de forma primordial y fundamental con la visión (área calcarina). Su afectación se traduce en una hemianopsia homónima, generalmente incompleta. Pueden existir alteraciones en la percepción de los colores y de la visión tridimensional. A veces, los enfermos refieren alucinaciones en forma de efectos luminosos, visión de objetos irreales o de combinaciones de colores.

(3) Tumores supratentoriales intraaxiales más frecuentes:

Naturalmente existen diversidad de formas de presentación y de evolución de estos procesos. Dado que la mayor parte de los que asientan en el interior de los hemisferios la constituyen los gliomas y las metástasis, es conveniente estudiarlos por separado.

(a) Gliomas:

Alcanzan cerca del 50 % de los tumores encefálicos. En su inmensa mayoría son supratentoriales, salvo los astrocitomas quísticos que asientan preferentemente en el cerebelo de los niños.

Se incluyen en este grupo los astrocitomas, derivados de la astrogliá, y los oligodendrogliomas, que lo hacen de la oligodendrogliá. Entre los primeros, las clasificaciones anatómopatológicas han sido varias y diversas. A efectos didácticos pueden ser divididos en grados, de I a IV (Kernohan); los dos primeros corresponden a tumores de crecimiento lento (aunque en ocasiones pueden evolucionar hacia grados más elevados) y el III (glioblastoma isomorfo) y el IV (glioblastoma multiforme) que se comportan como malignos.

(a1) Astrocitomas:

Son lesiones intraaxiales que van infiltrando y destruyendo el tejido nervioso, si bien la sintomatología producida entre los benignos y los malignos es claramente diferente.

Los astrocitomas de bajo grado (I y II) asientan en cualquier lóbulo cerebral, aunque más frecuentemente en el frontal, y en su lento crecimiento pueden llegar a extenderse de forma muy considerable. Habitualmente atacan a personas jóvenes (segunda y tercera décadas). Suelen debutar por crisis comiciales acompañadas a veces por cefaleas inespecíficas. Según su ubicación, aparecerán crisis

motoras, parestésicas, visuales, uncinadas, etc. aunque en muchas ocasiones se generalizan o son generalizadas desde su inicio. La frecuencia, duración y tipo de estos episodios es muy variable, pero, siempre que un adulto, que no las ha padecido anteriormente, presente crisis comiciales debe pensarse en la posibilidad de una lesión cerebral orgánica (en la mayoría de los casos una tumoración) e investigarse por métodos neurorradiológicos.

Con el transcurso del tiempo, generalmente años, el tumor prosigue su crecimiento infiltrando progresivamente el cerebro, pudiendo alcanzar todo el hemisferio e incluso invadir el contrario a través de los ganglios basales o del cuerpo caloso.

La exploración neurológica suele ser normal, aunque a veces puede detectarse una mínima paresia, un trastorno sensitivo o alteraciones del campo visual.

La radiología simple no aporta datos. La electroencefalografía puede orientar al mostrar una zona localizada de lesión o de irritación. Pero el diagnóstico más exacto se consigue con la TAC y la RMN, en las que se aprecia una lesión, generalmente hipodensa, que puede, aunque no siempre, resaltarse con contraste (fig. V-2). En ocasiones, el estudio con TAC es normal y el tumor sólo se descubre con una RMN.

El diagnóstico clínico diferencial debe hacerse con las diferentes noxas capaces de desencadenar una epilepsia (lesiones del feto o en la infancia, procesos infecciosos, traumatismos, porencefalia, vasculares, etc.), lo que suele conseguirse con el empleo de los métodos reseñados anteriormente. Desde el punto de vista radiológico, deben diferenciarse de una malformación vascular, para lo que es útil la arteriografía, de una gliosis o de otros tumores (otros tipo de gliomas, e incluso dermoides o epidermoides), lo que muchas veces es imposible hasta la obtención de una biopsia.

El planteamiento terapéutico, aparte del medicamentoso para controlar las crisis comi-

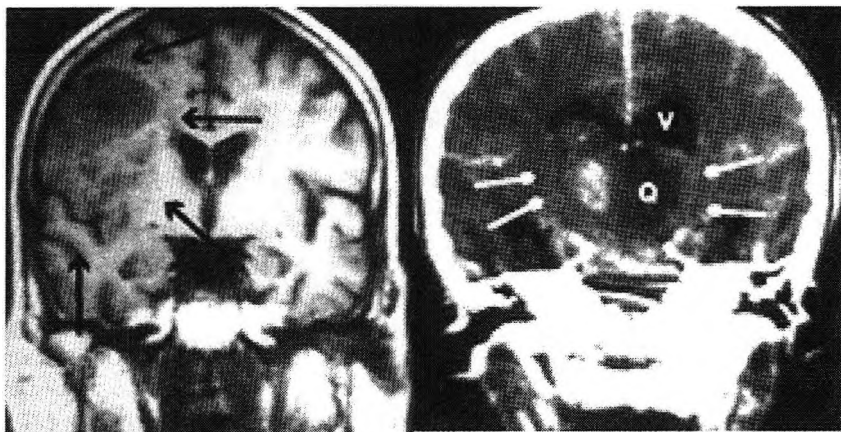


Figura V-2. Radiología de los astrocitomas. La TAC de la izquierda corresponde a un astrocitoma grado I, parietal izquierdo. el tumor (rodeado por flechas negras) es hipodenso, bastante homogéneo y bien delimitado. La TAC de la derecha muestra otro astrocitoma (rodeado por las flechas blancas) de bajo grado en la región de los núcleos basales. En su porción lateral presenta una hiperdensidad que corresponde a una calcificación. Q= quiste tumoral. V= ventrículo lateral.

ciales, depende en buena parte de la situación y la extensión de la lesión. La extirpación quirúrgica radical puede ser llevada a buen término en los procesos localizados en una zona muda, como los lóbulos frontal, temporal y occipital no dominantes, en los que puede realizarse una lobectomía con exclusión amplia de la lesión. Cuando el tumor está inmerso o en la vecindad de zonas funcionalmente importantes la indicación quirúrgica es mucho menos definida, ya que la extirpación podría desencadenar secuelas neurológicas. En el tratamiento de estas lesiones es preciso considerar que, aunque el riesgo quirúrgico en relación con la vida es pequeño, existe, y que, eventualmente, pueden presentarse secuelas. También debe tenerse en cuenta que la actuación quirúrgica sobre un astrocitoma que está comportándose como benigno puede disparar su dediferenciación y desarrollar un crecimiento explosivo.

En general, cuando la indicación es adecuada y puede hacerse una extirpación radical el enfermo suele sobrevivir con un buen estado funcional durante varios años (de 2 a 6 e incluso más). Aunque tras la cirugía sue-

len desaparecer las crisis comiciales, no siempre es así y debe continuarse con el tratamiento medicamentoso.

La radioterapia, según las variantes anatómicas, puede estar indicada en estos pacientes. Cuando un tumor tarda años en recidivar es posible reintervenirlo, si bien estos casos suelen volver a reproducirse tempranamente. Actualmente se está prodigando el tratamiento con radiocirugía (Gamma-Knife) en lesiones de menos de 3 cm. de diámetro, especialmente en zonas funcionalmente activas donde el riesgo quirúrgico de secuelas es alto. Exige una toma de biopsia previa, a cielo abierto o, más frecuentemente, estereotáxica (introduciendo un trocar de aspiración guiado por un sistema de coordenadas a través de un pequeño taladro en el cráneo).

Los astrocitomas de alto grado (glioblastomas) atacan predominantemente entre los 40 y 60 años, con una incidencia ligeramente superior en los varones. Suelen asentar en los lóbulos frontales, temporales y parietales, pero en muchas ocasiones lo hacen sobre varios territorios y se extienden hacia la profundidad afectando a los núcleos basales.

Por su rápido crecimiento suelen provocar signos de HIC, siendo la cefalea, a veces de gran intensidad y de predominio matinal, el síntoma inicial más frecuente, acompañada de náuseas, vómitos y de alteraciones visuales. La clínica inicial también puede ser de tipo irritativo (crisis comiciales), pero mucho menos frecuentemente que en los astrocitomas I y II, o lesiva (hemiparesias, afasias, etc.), pero ambas suelen ir precedidas o inmediatamente acompañadas por los signos hipertensivos.

El patrón más frecuente y repetido de un glioblastoma es el de una persona adulta, preferentemente varón, que, tras presentar episodios de cefalea intensa y progresiva seguida de náuseas o vómitos comienza a sufrir crisis comiciales o se ve afectado por dificultad en los movimientos, alteraciones visuales, sensoriales, del lenguaje o del comportamiento. La enfermedad sigue un curso progresivo y en pocas semanas el paciente suele llegar a un estado de coma que precede a un fatal desenlace.

En la exploración neurológica es frecuente observar un edema de papila, en muchas ocasiones con importantes hemorragias retinianas peripapilares, y signos deficitarios dependientes de las zonas cerebrales afectadas (trastornos mentales, hemiparesias, alteraciones sensitivas, visuales, etc.).

El diagnóstico diferencial puede plantearse con la arteriosclerosis cerebral, cuando ésta cursa con alteraciones mentales, hemiplejía o afasia. La edad y la presencia de signos arterioscleróticos universales facilitan el diagnóstico. En el hematoma subdural crónico debe tenerse en cuenta la edad, los antecedentes etílicos o de alteraciones de la crisis sanguínea y la existencia de un antecedente traumático. El absceso cerebral suele presentar fiebre elevada y alteraciones hematológicas, aparte del antecedente focal infeccioso. En algunos granulomas, especialmente el tuberculoma, el diagnóstico diferencial es a veces imposible, incluso con los métodos neurorradiológicos modernos. Otros procesos, como meningitis, encefalitis, hemorragia subaracnoidea, e, incluso, esclerosis en pla-

cas, también pueden simular la clínica de un tumor cerebral, pero casi siempre tienen entidad suficiente para poder distinguirlos.

Entre los métodos auxiliares, la radiología simple carece de relevancia. El EEG puede ser indicativo. Pero, al igual que en el resto de tumores encefálicos, son fundamentales la TAC y la RMN, cuyas imágenes son bastante específicas. La gammagrafía, poco utilizada, tiene un relativo interés en estos enfermos, y la arteriografía, que permite apreciar un teñido tumoral de vasos neoformados, actualmente no se practica para estos procesos.

Las imágenes obtenidas por la TAC o la RMN muestran en general la existencia de una masa de contornos irregulares, de densidad heterogénea, que se realza, irregular, pero claramente, con el contraste. En muchas ocasiones se distinguen formaciones quísticas que indican la existencia de un contenido líquido o necrótico (fig. V-3). Pero, a veces,

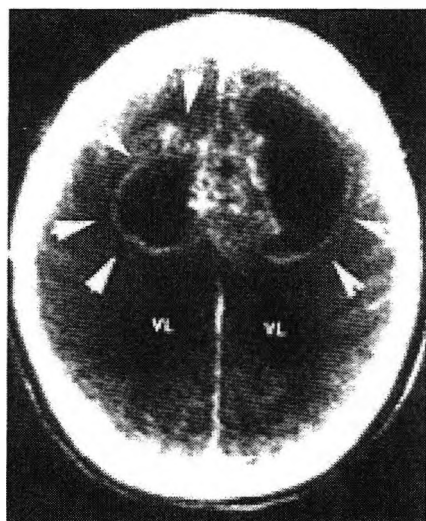


Figura V-3. Radiología de los gliomas. La TAC corresponde a un glioblastoma multiforme (Astrocitoma grado IV) de ambos lóbulos frontales, a través del cuerpo calloso. Existen dos grandes porciones quísticas de necrosis (rodeadas por las flechas blancas), y, en el centro, un nódulo que capta irregularmente el contraste. En conjunto el aspecto del tumor es muy heterogéneo, denotando su gran malignidad. Los ventrículos laterales (VL) aparecen claramente dilatados.

las imágenes no son tan específicas y pueden plantear confusión con otros procesos. Cuando adoptan una forma circular rodeada por una cápsula más o menos densa pueden ser indistinguibles de una lesión metastática o de un absceso. Otras veces, por su falta de captación, pueden remedar un astrocitoma I o II, un granuloma (especialmente un tuberculoma), e incluso una lesión isquémica en desarrollo. En estos casos dudosos se está demostrando más eficaz la RMN. Un importante dato a favor de una tumoración es la presencia de edema cerebral rodeando la lesión y desplazando las estructuras de la línea media.

El pronóstico de estos tumores es letal a corto plazo (generalmente semanas) si no se actúa sobre ellos. Pero con la extirpación radical de los mismos generalmente sólo se obtiene una supervivencia de unos pocos meses (de 2 a 12), aunque se han visto remisiones de algunos años.

Tampoco la radioterapia ni la quimioterapia se han mostrado eficaces.

En el planteamiento terapéutico es importante el conocimiento de la stirpe anatomopatológica. Para tener la certeza diagnóstica es preciso la toma de una biopsia, pero ésta es peligrosa y puede desencadenar un súbito empeoramiento del enfermo.

Cuando se prevé (por su localización y extensión) que con la extirpación tumoral puede hacerse desaparecer la sintomatología previa, permitiendo al paciente el desarrollo de una vida normal, aunque por un tiempo indeterminado, la mayoría de los neurocirujanos se inclinan por una actitud agresiva. Si la lesión se ubica en zonas funcionalmente importantes (del movimiento, del habla, etc.) se prefiere dar paso a un tratamiento sintomático, en el que la dexametasona se ha mostrado eficaz, aunque, lamentablemente, por un corto espacio de tiempo (días o semanas). Generalmente se practica una resección lo más radical posible (lobectomía en muchos casos) en los tumores frontales, temporales (especialmente del lado derecho) y occipitales, y se adopta una actitud conservadora en

los silvianos, del área de Brocca o de los ganglios basales.

En muchos casos se complementa el tratamiento con radioterapia o quimioterapia, que pueden alargar el tiempo de recidiva.

En algunos centros neuroquirúrgicos se practica una biopsia estereotáxica seguida de radioterapia. Pero los peligros de la biopsia también existen y los resultados no mejoran a los de la extirpación masiva.

Actualmente se está generalizando el tratamiento radioterápico estereotáxico (Gamma-Knife) con aplicación de una dosis única sobre la tumoración. Tiene la ventaja de que no es preciso practicar una craneotomía, y los inconvenientes de que se debe obtener previamente una biopsia, con las complicaciones que conlleva, y que solamente es eficaz ante determinados volúmenes tumorales (3 cm. o menos). A largo plazo tampoco esta terapéutica resuelve estos procesos, que, antes o después, recidivarán inexorablemente.

(a2) Oligodendrogliomas:

Presentan muchas veces ciertas peculiaridades que hacen posible su sospecha diagnóstica. Desarrollados a partir de las células redondas de la oligodendroglía, asientan preferentemente en los hemisferios cerebrales, con predilección por los lóbulos frontales, especialmente en su porción más basal. Aunque afectan también a los niños, predominan en varones entre 30 y 50 años. La lesión en su aspecto macroscópico es parecida al parénquima cerebral, del que se distingue por presentar un cierto tono amarillento o gris-rosado y, sobre todo, por el aumento de su densidad en relación con el propio tejido encefálico. Es habitual que en su interior se encuentren calcificaciones, dato muy importante para establecer el diagnóstico. Representa aproximadamente el 8 % de todos los gliomas y se le encuentra también en el cuerpo caloso e incluso en el interior de los ventrículos cerebrales.

Su crecimiento suele ser lento, durando varios años. En la mayoría de las ocasiones su

clínica comienza en forma de crisis convulsivas, que se mantienen durante bastante tiempo. Frecuentemente aparecen asociados leves trastornos de la personalidad o de la conducta.

El diagnóstico diferencial se plantea con los mismos procesos que hemos visto en los astrocitomas de bajo grado, con los que es fácil confundirlo.

Los estudios radiológicos simples pueden demostrar la existencia de calcificaciones, que son más evidentes en la TAC. El EEG proporciona datos de un proceso comicial con sustrato lesional (ondas lentas focalizadas). En la TAC y RMN se obtienen imágenes de una tumoración muy irregular en tamaño y distribución, con áreas hipo e hiperdensas que le confieren un aspecto abigarrado. Ocasionalmente presenta formaciones quísticas en su interior y, casi siempre, acúmulos calcáreos, bastante típicos de esta lesión. La captación de contraste suele ser irregular. Precisamente su aspecto variopinto y su falta de homogeneidad le confieren las características que hacen que se sospeche su existencia.

El tratamiento consiste en la extirpación quirúrgica radical, cuando ello es posible, con lo que se obtienen supervivencias en general de varios años. Aunque su comportamiento es caprichoso y muchas veces evolucionan con rapidez, en unos pocos meses, hacia un desenlace fatal.

Según las características anatomopatológicas, a veces se emplea como tratamiento coadyuvante la radioterapia.

Como en otros procesos similares, la extirpación tumoral no garantiza la desaparición de las crisis (aunque en ocasiones sucede) y el enfermo debe proseguir con su medicación protectora.

(b) Metástasis:

Representan un alto porcentaje, que alcanza el 20-30 % de los estudios autópsicos entre los tumores cerebrales, si bien únicamente un 10 %, aproximadamente son trata-

dos por neurocirujanos, pues muchos de ellos permanecen en servicios oncológicos o, dependiendo del órgano de asiento del tumor originario, en diferentes especialidades quirúrgicas. Muchas veces, bien porque la detección de la metástasis encefálica se efectúe en estados terminales o por la multiplicidad de las lesiones no llega a plantearse la posibilidad de una actuación neuroquirúrgica.

La mayoría de las variedades tumorales originadas en los distintos órganos de la economía, incluyendo el sistema hematopoyético, pueden metastatizar en el encéfalo.

Los carcinomas contribuyen en una buena parte. Les siguen en frecuencia los hipernefomas, los tumores melánicos y los linfomas.

Aunque la propagación tumoral puede tener lugar por vía linfática, venosa o arterial, es por esta última por donde lo hacen la mayoría.

Se ha apreciado una ligera predominancia en el hemisferio izquierdo, que se ha tratado de explicar porque resulta más fácil, a causa de su orientación, que alcancen el cerebro a través de la carótida izquierda que por la derecha. La localización infratentorial es de aproximadamente 1/4 en relación a la supratentorial. Las metástasis pueden ser únicas (37 %) o múltiples (55 %). En el resto (8 %) nos encontraríamos ante una infiltración microscópica difusa.

Afectan a individuos entre 20 y 70 años, con mayor incidencia entre los 40-60. Por sexos, el predominio es variable según su origen: mayor proporción en la mujer entre los mamarios y en los varones en los del pulmón.

Su aspecto macroscópico es el de una lesión, generalmente subcortical, fácil de separar del tejido cerebral, aunque no existe una verdadera cápsula entre ellos. Suelen presentar neovascularización y contenido necrótico, a veces quístico, dependiendo su densidad y su aspecto del órgano originario.

La clínica de una metástasis es bastante similar a la provocada por los glioblastomas, si bien su crecimiento suele ser más rápido

(días o semanas), incluso fulminante, remediando un accidente vascular. Tanto los signos de hipertensión intracraneal como los focales neurológicos (según su localización) pueden aparecer entremezclados variando en magnitud.

La exploración detectará tanto los signos de HIC como los déficits neurológicos.

El diagnóstico diferencial debe hacerse con cualquier otro tumor encefálico, lo que es fácil cuando se conoce el primario, pero no cuando se trata de una metástasis única sin que exista sospecha de la existencia del primitivo.

Entre los medios actuales de diagnóstico tienen la mayor relevancia la TAC y la RMN que proporcionan imágenes lesionales, generalmente circulares o elipsoideas, hipo o hiperdensas, heterogéneas, que captan contraste aunque de forma variable (fig. V-4). En ocasiones son indistinguibles de un glioblastoma, y cuando adoptan la forma de un quiste rodeado por una cápsula hipercaptante, de

un absceso cerebral. Generalmente suele verse un importante edema cerebral local que los circunda. Cuando las lesiones son múltiples el diagnóstico diferencial se aclara considerablemente.

En todos los casos de sospecha de metástasis se procede a un estudio por parte de Medicina Interna u Oncología (con radiología seriada, gammagrafía, analítica, etc.) en busca del tumor originario.

El tratamiento quirúrgico se plantea, como ocurre en bastantes ocasiones, cuando no se conoce el tumor primitivo y la metástasis aparece como una lesión única en una zona muda. En tales casos es el estudio anatomopatológico postoperatorio el que aclara la etiología.

Cuando se sabe previamente que la lesión es metastática, la decisión a tomar es más difícil. En la mayoría de los servicios la indicación quirúrgica se basa en dos condicionantes: que la metástasis sea única, en zona muda, y que el pronóstico vital de su

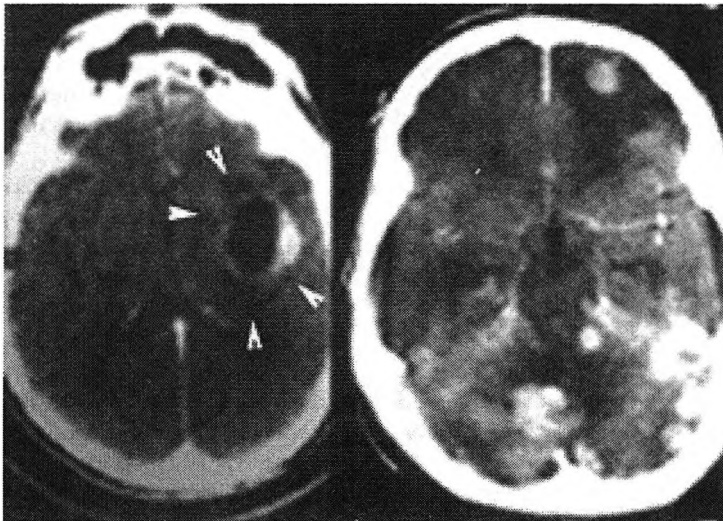


Figura V-4. Radiología de las metástasis cerebrales. La TAC de la izquierda corresponde a una metástasis única de un carcinoma de pulmón. Cuando, como en este caso, se presenta en forma de bipodensidad circular rodeada de una cápsula hipercaptante el diagnóstico diferencial con un absceso, un glioblastoma, un astrocitoma quístico u otro tipo de formaciones quísticas cerebrales resulta muy difícil. La TAC de la derecha es de un paciente con numerosas metástasis, hiperdensas hipercaptantes, de un melanoma. En este enfermo, tanto por la imagen radiológica como por el antecedente, el diagnóstico diferencial no planteó dificultades.

tumor primitivo permita una supervivencia de un tiempo aceptable. Muchas veces es precisa una actuación quirúrgica, previa o posterior, sobre el órgano originario. Es habitual completar el tratamiento con radioterapia y quimioterapia. Al igual que con los gliomas, también se emplea la biopsia estereotáxica seguida de radioterapia o, más recientemente, en las metástasis de menos de 3 cm de diámetro, el bisturí radioterápico (en una sola dosis) con la toma previa de una biopsia.

En general, los resultados son desalentadores a corto o medio plazo, reproduciéndose la enfermedad en la misma zona o a distancia en unos pocos meses, aunque en algunos casos, especialmente en la fosa posterior, se han observado supervivencias de algunos años.

La mortalidad operatoria inicial oscila entre el 1 y el 10 %, según las distintas series.

En los casos de metástasis múltiples no se considera la opción quirúrgica y el tratamiento es impartido por servicios oncológicos, aunque en algunos casos se han tratado con radiocirugía.

b) Tumores del cuerpo calloso:

Los tumores circunscritos al cuerpo calloso son raros, con una clínica semejante a la de los lóbulos frontales, a los que se extiende habitualmente. Los síntomas más frecuentes son los trastornos mentales, consistentes en dificultad para la concentración, los déficits de la función intelectual y, a veces, alteraciones importantes de la personalidad (negativismo, indiferencia o desobediencia). Las lesiones de la parte anterior del cuerpo calloso provocan una apraxia de la mano izquierda.

Entre los tumores que toman asiento en esta estructura, destacan los gliomas, en sus diferentes variantes y grados, desde un oligodendroglioma de crecimiento relativamente lento a un explosivo glioblastoma en "alas de mariposa" que afecta al cuerpo calloso y ambos lóbulos frontales. También se encuen-

tran algunos dermoides que pueden resultar hallazgos de un estudio rutinario.

El diagnóstico se hace por medio de TAC y RMN. El tratamiento quirúrgico puede resolver o paliar algún caso, pero en los tumores malignos el pronóstico es nefasto. Sirven las mismas consideraciones para el empleo de métodos complementarios que en el resto de los tumores cerebrales.

c) Tumores de la región pineal:

Constituyen menos del 1 % de los intracraneales. Denominados globalmente pinealomas, en realidad constituyen un conjunto variado de procesos: pinealomas puros (pineocitomas y pineoblastomas, originados de células de la glándula), gliomas (astrocitomas y glioblastomas, generados tanto a expensas de las propias células pineales como de estructuras de la zona), germinomas (a partir de las células germinales primitivas que se encuentran en la línea media del neuroeje) y teratomas como los más frecuentes. Pero también pueden asentar en este territorio otro tipo de neoplasias, especialmente las metástasis y los meningiomas de la vecindad. Afecciones no tumorales, como los quistes aracnoideos o parasitarios y los hamartomas, pueden verse ocasionalmente.

Como en las fases precoces de la enfermedad, a causa del bloqueo provocado por la compresión de la lesión sobre la porción posterior del III ventrículo o del acueducto de Silvio, se produce una hidrocefalia triventricular, el cuadro clínico (que aparece más frecuentemente en varones jóvenes) cursa predominantemente con signos de HIC. Además, es frecuente que se produzcan trastornos visuales muy variados, de los que el más constante es la dificultad o imposibilidad para elevar la mirada al no poder girar los globos oculares hacia arriba (signo de Parinaud; bastante específico de estos procesos). La evolución ulterior vendrá determinada por la agresividad celular, y será muy rápida, por ejemplo, en los carcinomas (de predominio en perso-

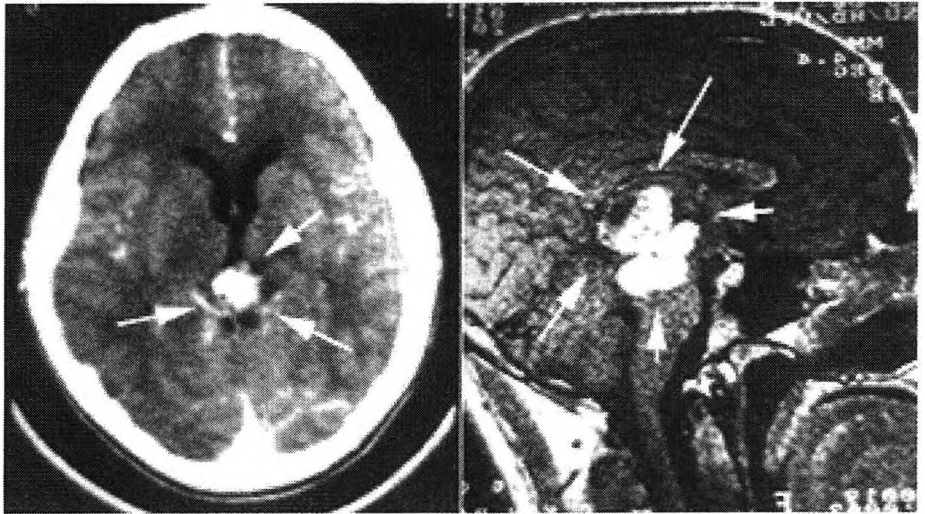


Figura V-5. Radiología de los tumores pineales. En la TAC de la izquierda puede observarse una pequeña tumoración (rodeada por las flechas blancas), homogénea e hipercaptante, situada en la región pineal, que corresponde a un disgerminoma. Otro tumor de la misma estirpe, de aspecto bilobulado, está presente en la RMN de la derecha.

nas adultas) y más lento en las lesiones benignas.

También pueden presentarse alteraciones endocrinológicas, como diabetes insípida, hipogonadismo, etc., e, incluso, en edades tempranas de la vida, retrasos del crecimiento o pubertad precoz.

El diagnóstico se establece mediante TAC y RMN, que muestran una hidrocefalia triventricular y definen la lesión situada en la pineal, habitualmente de pequeño tamaño (de mms. a 1.5 cm.) (fig. V-5), aunque en algunas ocasiones puede alcanzar gran volumen, como ocurre con ciertos carcinomas y meningiomas. Las características densitométricas dependen del tipo tumoral; homogénea e hiperdensa en los germinomas; hiper o hipodensa variable en los teratomas; con calcificaciones y quistes en los pineocitomas, abigarrada en los carcinomas, etc.

El enfoque terapéutico se plantea tanto para la lesión en sí como para resolver la habitual hidrocefalia acompañante.

Esta última se trata practicando técnicas derivativas ventrículo-atriales o ventrículo-peritoneales.

Cuando el diagnóstico no puede establecerse previamente, algunos grupos de trabajo proceden a practicar una biopsia estereotáctica (con una mortalidad no desdeñable) seguida de radioterapia o de la extirpación según el resultado de la misma.

Dada la radiosensibilidad de muchos de los tumores de esta región, nosotros, como otros servicios neuroquirúrgicos, nos inclinamos por lo que se conoce como biopsia radioterápica, consistente en aplicar dosis de 1.500 cGy y ver el efecto. Si el tumor ha decrecido de tamaño se continúa hasta una dosis total de 6.000 cGy, y si no se reduce se procede al abordaje quirúrgico de la lesión. Con este protocolo, dado que los germinomas, que son el grupo más numeroso, son sensibles, se consiguen supervivencias de muchos años con muy buen estado funcional en la mayoría de los casos.

En los tumores benignos no radiosensibles (epidermoides, meningiomas, teratomas, etc.), la extirpación resuelve la mayoría de los casos, con una mortalidad aproximada del 5%. Las vías de abordaje utilizadas son, según las preferencias de los distintos servicios, la infra-

tentorial, la suboccipital y la interhemisférica a través del cuerpo calloso. Los avances tecnológicos, microscopio, aspirador ultrasónico y láser son de gran utilidad, como en todos los casos de tumoraciones relativamente pequeñas en la vecindad de las zonas encefálicas vitales.

Los carcinomas, coriocarcinomas y metástasis, aunque se sometan a cirugía, radioterapia y quimioterapia, suelen recidivar en un corto plazo de tiempo, evolucionando rápidamente hacia el fallecimiento del paciente.

Como en otros muchos tumores i.c., también se está empleando recientemente la radiocirugía (Gamma-Knife) con las ventajas e inconvenientes que implica, especialmente la necesidad de una biopsia previa.

Algunos tipos de tumores pineales pueden ocasionar metástasis en las cercanías, preferentemente en el III ventrículo, y a veces toman asiento inicialmente en esos lugares (pinealomas ectópicos).

d) Tumores del quiasma óptico:

El quiasma puede ser comprimido por procesos de las cercanías (adenomas de hipófisis, craneofaringiomas, meningiomas, etc.) que se estudian en los apartados correspondientes (silla turca y base craneal). La afectación exclusiva del quiasma es muy rara, aunque pueden desarrollarse en él ciertos gliomas (propios del quiasma, o como consecuencia de su invasión por un glioma del nervio óptico en el sustrato o no de una neurofibromatosis). Los síntomas son la afectación de la visión y la aparición de diversas alteraciones campimétricas. Posteriormente, si el tumor llega a extenderse, comprime el diencéfalo, provocando trastornos endocrinológicos e incluso hidrocefalia. El diagnóstico se hace especialmente por RMN. El tratamiento es descorazonador, ya que la resección de estos tumores (casi siempre difusos) conlleva la pérdida de la visión. Por eso, generalmente sólo se practica una biopsia y, si es posible,

tratamiento radioterápico. Cuando existe hidrocefalia se llevan a cabo distintas operaciones derivativas. En caso de que el paciente esté ya ciego puede practicarse una extirpación radical de la lesión.

2 -Extraxiales

Se desarrollan a expensas de los tejidos que circundan el cerebro, como los meningiomas, o por alteraciones en el desarrollo embrionario, como los epidermoides. Ambos son los procesos expansivos encontrados con más frecuencia en el espacio extraaxial, si bien son mucho más numerosos los primeros.

a) Meningiomas:

Son tumores de comportamiento generalmente benigno, que cuando son extirpados radicalmente no suelen recidivar o lo hacen al cabo de varios años, pero existen formas intermedias (angioblásticas) que pueden reproducirse prematuramente, e, incluso, formas malignas denominadas meningosarcomas o meningiomas malignos. Ocasionalmente se han descrito metástasis de meningiomas en otros órganos, como el pulmón.

Constituyen el 15-20 % de los tumores intracraneales y muestran un discreto predominio hacia el sexo femenino.

Representan la tumoración intracraneal extraaxial más frecuente, que crece comprimiendo, pero sin infiltrarlo, el tejido nervioso. Por su lento desarrollo alcanzan en ocasiones tamaños verdaderamente gigantes sin provocar sintomatología.

Son masas hiperdensas, encapsuladas, generalmente muy irrigadas por arterias provenientes tanto del sistema de la carótida externa, sus ramas y prolongaciones meníngeas, como de la carótida interna e incluso de la basilar. Son duros al tacto, de coloración rosada-rojiza. Tienen capacidad para extenderse hacia el hueso, en el que unas veces desencadenan alteraciones reactivas (hiperóstitosis) y otras verdadera infiltración tumoral.

Generalmente están rodeados por arterias cerebrales importantes, que por su proximidad a la cápsula pueden lesionarse durante la extirpación quirúrgica. También los voluminosos senos venosos del cerebro pueden estar afectados o en su inmediata vecindad.

En la porción supratentorial asientan predominantemente en la convexidad cerebral, en contacto con el seno longitudinal (parasagiales), en la hoz, y en la base, especialmente en las cercanías del surco olfatorio y de las alas menor y mayor del esfenoides. Aunque infrecuentemente, pueden ser encontrados en los ventrículos laterales y, a veces, también en el tentorio con extensiones tanto supra como infratentoriales.

Los meningiomas parasagiales y de la hoz suelen dar lugar a largas historias clínicas de cefaleas banales o de crisis comiciales. Muchas veces, cuando se descubre el tumor ya ha alcanzado un considerable tamaño (8-10 cm. y más) y suele estar acompañado por un edema cerebral importante. En los estados avanzados se presentan alteraciones focales (hemiparesia, afasia, etc.). Los meningiomas de la hoz pueden dar lugar a historias similares, aunque en su cuadro clínico predominan los signos mentales. Los meningiomas del surco olfatorio también cursan con crisis comiciales, y aunque suele existir una anosmia los pacientes generalmente no la advierten. Los meningiomas del ala esfenoidal, salvo cuando afectan el seno cavernoso (dolor retroocular, quémosis, ptosis palpebral, alteraciones visuales y de los músculos orbitarios) no se diferencian de los anteriores.

Llama la atención en muchos de estos procesos la falta de concordancia entre el tamaño de la tumoración y el cuadro clínico, sin que se presenten durante mucho tiempo síntomas de HIC. Es evidente que se debe a su lentísimo desarrollo, que permite al cerebro acoplarse a la lesión. Pero llega un momento en el que se produce un equilibrio precario entre el continente y el contenido y cualquier factor (traumas, infecciones, etc., y, sobre todo, el edema cerebral) puede desencadenar una evolución fulminante que requiere un tratamiento de urgencia.

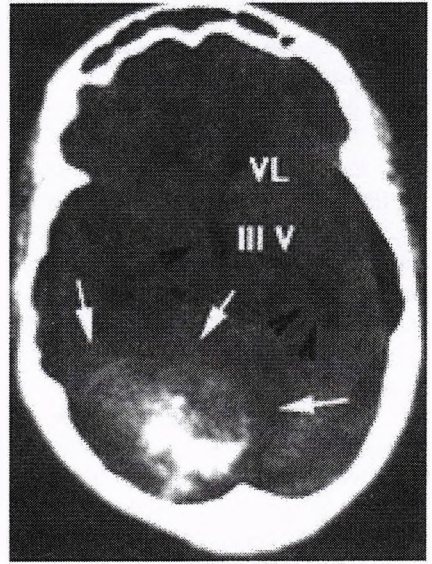


Figura V-6. Corresponde a una TAC de un meningioma del tentorio, que se expande, ocupando la fosa craneal posterior. La masa (flechas blancas) es hiperdensa, redondeada, bien definida y capta con intensidad el contraste. En su interior pueden observarse algunas calcificaciones. La flecha negra indica el desplazamiento del III ventrículo hacia el lado contrario, y las dos flechas negras el del ventrículo lateral (cuerno temporal). III V= tercer ventrículo. VL= ventrículo lateral (asta frontal).

El diagnóstico diferencial debe hacerse, como en muchos otros tumores, con aquellas enfermedades que cursan con crisis comiciales o con trastornos deficitarios neurológicos de evolución lenta.

Entre los medios de apoyo, es de destacar que la radiología simple puede aportar datos de interés, pudiendo demostrar la existencia de áreas hiperostóticas correspondiendo a la zona de implantación tumoral, así como dilatación de las arterias menígeas que irrigan el tumor y son bien visibles en las placas. El EEG puede hacer sospechar la presencia de un proceso lesional, aunque sin especificidad. En la TAC y la RMN se distinguen unas masas, generalmente bien delimitadas, de bordes definidos, de contenido homogéneo, que se realizan claramente con la administración de contraste (fig. V-6). Las imágenes

nes, tanto por el aspecto de la lesión como por su ubicación, son bastante fiables para el diagnóstico, aunque pueden confundirse con otros procesos (tuberculoma, microglioma, e, incluso, lesiones vasculares).

Es de ayuda la obtención de una arteriografía, que, aparte de confirmar el diagnóstico, proporciona importantes datos sobre la vascularización, tanto aferente como eferente, del tumor, especialmente su relación con las importantes arterias y senos venosos, cuyo conocimiento es fundamental para su abordaje quirúrgico.

Salvo los meningiomas de pequeño tamaño, que pueden ser seguidos por estudios neurorradiológicos y removidos si llegan a crecer, el tratamiento es quirúrgico.

La extirpación de estas lesiones presenta, sin embargo, algunas dificultades. Al ser muy vascularizados suelen sangrar mucho y requieren una técnica minuciosa, debiendo ser extraídos, generalmente, en pequeños fragmentos, utilizando el corte eléctrico uni o bipolar. Pero en muchos casos, por su íntima adherencia a las grandes arterias cerebrales, y, en otros, por invadir los senos venosos, no es posible erradicar la zona de implantación y tienen que dejarse algunas porciones residuales. En las pequeñas lesiones de la base que afectan al seno cavernoso la cirugía es muy complicada y la desaparición de la sintomatología previa poco probable.

La mortalidad puede ser alta, alcanzando el 5-10 %, y también pueden producirse secuelas importantes. En el postoperatorio de estos tumores es notoria la facilidad de presentación de un edema cerebral, por lo que es aconsejable un tratamiento previo con dexametasona y posterior, al menos durante 3 días, con dexametasona y manitol.

La radiocirugía está en auge en estos tumores, especialmente cuando el acceso quirúrgico es difícil y cuando la lesión no alcanza un diámetro superior a los 3 cm. También se requiere como paso previo la obtención de una biopsia.

El pronóstico de los enfermos a los que se ha extirpado por completo un meningioma es muy favorable, siendo excepcionales las recidivas cuando se ha conseguido una resección total. Pero si se ha dejado la zona de implantación el pronóstico es algo más desfavorable en relación a las recidivas (10-20 %), que suelen presentarse al cabo de algunos años, por lo que pueden ser resecadas de nuevo.

b) Epidermoides:

Vienen a ser entre el 0.2 y el 2 % de los tumores intracraneales. Se desarrollan a expensas de restos ectodérmicos incluidos durante la formación del tubo neural hacia las 3 a 5 semanas del desarrollo fetal. En algunas ocasiones (en los epidermoides del canal vertebral) su origen es yatrogénico, derivando de fragmentos cutáneos introducidos en el espacio subaracnoideo al practicar punciones lumbares (especialmente si no se usa fiador). Se trata de unas lesiones de aspecto uniforme con una superficie irregular mamelonada. Están rodeados por una cápsula incompleta, nacarada, y en su interior sobrenadan gran cantidad de escamas blanquecinas o amarillentas. A veces pueden encontrarse también formaciones casi esféricas que remedan perfectamente a las perlas. Es un tumor que adquiere muchas veces un bello aspecto a la vista. La cápsula, incompleta, se adhiere más o menos estrechamente a las estructuras nerviosas y vasos de sus cercanías.

Realmente, más que un tumor es una ectopia, en la que tejido dérmico invaginado en el interior del cráneo va desarrollándose lentamente. Es muy difícil sistematizar los diferentes cuadros clínicos que pueden provocar estas lesiones, ya que se implantan en cualquier porción del neuroeje, ocupando incluso el sistema ventricular, y se expanden a distancia en forma de lengüetas, alcanzando a veces varios territorios. La edad de presentación oscila entre los 20 y los 70 años, atacando en la misma proporción a las muje-



Figura V-7. Los epidermoides intracraneales generalmente son hipodensos, multilobulados, con expansiones caprichosas; captan escasamente el contraste, o no lo hacen, y pueden presentar pequeñas calcificaciones, como ocurre en la TAC de la izquierda. En la figura una TAC y una RMN de dos epidermoides supratentoriales.

res y a los hombres. La historia clínica suele durar varios años, aunque, excepcionalmente, por la afectación de las vías de circulación del LCR, cursan de forma rápida con un cuadro de HIC.

Los síntomas más frecuentes, sin embargo, son cefaleas que no tienen ninguna característica especial y crisis comiciales (diferentes según el lóbulo cerebral afectado). A veces se presentan alteraciones visuales y, en ocasiones, trastornos mentales (generalmente en epidermoides frontales).

El EEG muestra trazados de tipo irritativo en un buen número de pacientes, en otros ondas lentas, siendo normal en un tercio de los casos. El diagnóstico es bastante sugestivo por las imágenes de la TAC y RMN, consistentes en la presencia de una lesión extraaxial hipodensa, redondeada o abollonada, que puede presentar diversas prolongaciones, que no suele captar contraste, en la que a veces se distinguen calcificaciones periféricas o nodulares (fig. V-7). El diagnóstico diferencial se plantea con los dermoides, los quistes aracnoideos y los teratomas. Y menos frecuentemente con ciertos craneofaringiomas, gliomas quísticos y hemangioblastomas.

Su tratamiento es la extirpación quirúrgica radical cuando ello es posible. Si existen adherencias capsulares con las estructuras de la región se intenta liberarlas con ayuda del microscopio quirúrgico, pero si se teme que puedan provocarse secuelas por ello es suficiente practicar una resección intracapsular masiva, ya que la recidiva, si es que ocurre, suele retrasarse durante bastantes años, lo que permite que puedan ser reintervenidos.

La mortalidad quirúrgica es escasa (cerca al 0 %) y la posibilidad de aumentar las secuelas poco habitual; sin embargo, en muchas ocasiones es difícil que cedan las alteraciones neurológicas previas a la cirugía.

A causa de su contenido en colesterolina puede aparecer como complicación una meningitis química irritativa, que suele ceder con tratamiento sintomático, siendo útiles a veces las punciones lumbares.

c) Tumores sellares y parasellares:

(1) Clínica:

La silla turca y sus alrededores son asiento de numerosas variedades tumorales, algunas de ellas con una entidad clínica muy

definida que hace preciso su estudio por separado.

Los tumores paraselares pueden invadir la silla turca y viceversa, los originados en ésta sobrepasarla y afectar las estructuras intracraniales.

La región contiene gran número de formaciones neurológicas fundamentales: el hipotálamo, unido a la hipófisis por el tallo pituitario; los nervios ópticos; el quiasma y las cintillas ópticas, y el suelo del III ventrículo. Por detrás, el tronco, y, a los lados, los lóbulos frontal y temporal. La presencia de las importantes arterias del Polígono de Willis y de los senos cavernosos contribuyen a que se produzca una clínica variable y casi siempre grave.

Para una mejor comprensión de estos procesos es conveniente estudiar primero los distintos complejos sindrómicos que tendrán lugar según las estructuras afectadas.

(a) Vía óptica (ver figura V-8):

Pueden existir compresiones en varios puntos del sistema que desencadenarán distintos signos y síntomas. Cuando la afección es unilateral aparecen trastornos de la visión que pueden llegar a la amaurosis. Teóricamente, la compresión lateral sobre el nervio óptico motivará la pérdida de la visión del campo nasal del ojo afectado, mientras que si es medial la pérdida será en el cuadrante temporal. La compresión unilateral postquiasmática (cintilla) se traduce por una hemianopsia

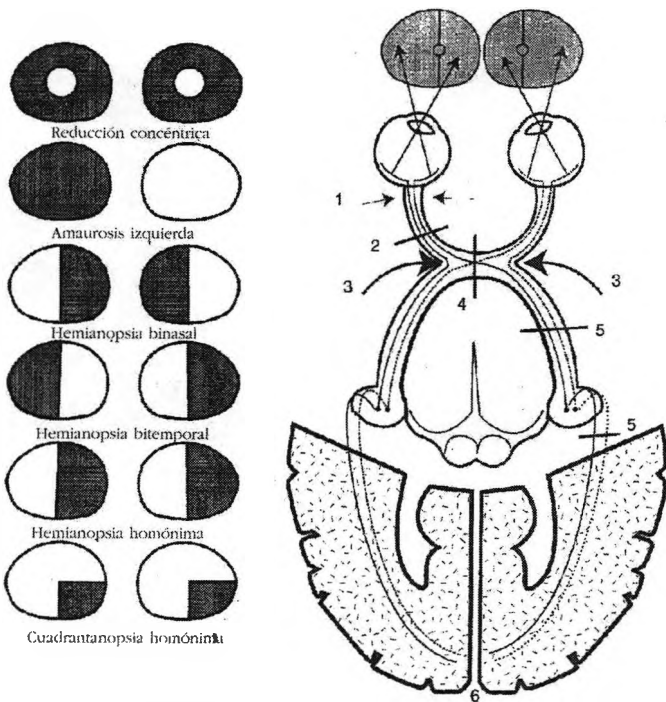


Figura V-8. Representación esquemática de la vía óptica y de la repercusión en el campo visual de sus distintos niveles de afectación. 1= la compresión parcial desde el exterior provoca una reducción del campo visual. 2= la sección del nervio va seguida de una amaurosis. 3= la compresión bilateral externa del quiasma da lugar a una hemianopsia binasal. 4= la sección por su centro del quiasma óptico produce una hemianopsia bitemporal. 5= las lesiones de las cintillas o de las radiaciones ópticas se detectan por provocar hemianopsias homónimas. 6= las cuadrantopsias son más habituales en las lesiones corticales.

homónima (nasal de un campo y temporal del contrario). Las compresiones anteroquiasmáticas suelen producir hemianopsias bitemporales, aunque, si la compresión es asimétrica, puede predominar la afectación en uno de los campos, y, si progresan, pueden abarcar ambos nervios ópticos en su totalidad. En los casos incipientes puede sospecharse la existencia de una tumoración situada por encima o por debajo del quiasma porque en el estudio del campo visual se aprecia una cuadrantopsia inferior o superior. La compresión retroquiasmática produce las mismas alteraciones que la prequiasmática, pero en lados opuestos.

En la práctica pueden producirse multitud de variaciones, desde una visión indeminé, hasta que se presenten graves deficiencias, como dificultades para la percepción de los colores, reducciones del campo visual o alteraciones del mismo más o menos típicas y más o menos importantes, e, incluso, amaurosis. Pero, en general, se encuentran hemianopsias bitemporales en el 75 % de los adenomas hipofisarios, mientras que en los craneofaringiomas las hemianopsias bitemporales alternan con las homónimas y con las cuadrantanopsias bitemporal y binasal. En muchos de los tumores supra y paraselares se presenta además el síndrome de Foster-Kennedy, considerado como dato patognomónico de lesiones de esa localización, que consiste en una atrofia óptica de un lado y un edema de papila del otro.

(b) El sistema diencefalo-hipofisario:

Regula las funciones vitales, como la temperatura corporal, el crecimiento, el metabolismo, la reproducción, etc., y tiene importancia fundamental en el sistema de alerta del individuo.

La afectación del hipotálamo y, por tanto, su lesión, suele dar lugar a gravísimos cuadros clínicos con alteraciones metabólicas (diabetes insípida) o de la regulación térmica (hiper o hipotermias persistentes), caquexia y trastornos del nivel de conciencia.

(c) La hipófisis:

Es una glándula que controla muchas funciones hormonales. Su afectación puede producir hipofunción o, al producirse el predominio de algunas de las células específicas que contiene, hiperfunción. Los tumores extrínsecos provocarán signos de déficit hipofisario, mientras que los adenomas (propios de la glándula) pueden acompañarse tanto de síntomas de destrucción como de hiperfunción según sean inactivos o aumenten la producción de las distintas hormonas (somato-

tropina, prolactina, corticotrofinas, gonadotropinas u otras), dando lugar a síndromes cuadros definidos, como la acromegalia, la amenorrea, los síndromes de Cushing y Frohlich, etc.

(d) El seno cavernoso:

Cuando es afectado por alguno de estos tumores aparece su síndrome característico, consistente en algias y parestesias en la zona de inervación de la primera rama del trigémino, alteraciones de los músculos dependientes de los nervios oculomotores, exoftalmos, y alteraciones consecutivas a la dificultad del retorno venoso, como quémosis o ingurgitación de las venas palpebrales.

(e) Otras estructuras de la vecindad:

Si la lesión comprime el tercer ventrículo puede desarrollarse una hidrocefalia, generalmente biventricular. Si el afectado es el tronco, se manifiesta por una alteración bilateral de las vías largas. Y la extensión hacia los lóbulos frontales y temporales provoca los signos típicos de lesión o irritación de estas estructuras.

(2) Tipos de tumor:

(a) Adenomas hipofisarios:

Son los más representativos de las lesiones intraselares. Constituyen alrededor del 10 % de los tumores intracraneales. Predominan en el sexo femenino en edades comprendidas entre 20-40 años. Inicialmente se dividieron en cromóforos (que provocaban hipopituitarismo), eosinófilos (que daban lugar a la acromegalia), y basófilos (causantes del síndrome de Cushing). Posteriormente, tras las investigaciones desarrolladas, especialmente por el control en sangre de los niveles de las distintas hormonas hipofisarias, se clasificaron en funcionantes (activos) y no funcionantes (inactivos), según recoge la Tabla V-II.

Adenomas activos			
	1- Somatotropina	33%	Acromegalia
	2- Prolactina	35%	Amenorrea
	3- A.C.T.H.	5%	Síndrome de Cushing
	4- T.S.H., otros	2%	Varios síndromes
Adenomas inactivos		25%	Síndrome tumoral

Tabla V-II. Variedades de adenomas de hipófisis

(a1) Adenomas activos:

Somatotrópicos

El nivel de la hormona en sangre (5 ng./ml.) aparece muy aumentado, alcanzando cifras de 1000-2000 ng. más. Provocan en el adulto el síndrome acromegálico (aumento del tamaño corporal y de los huesos de la mano, pies, cara, etc.) y en el niño el gigantismo. En muchas ocasiones hay osteoporosis seguida de cifosis. También se acompaña de alteraciones viscerales, especialmente macroglia. Casi siempre presentan un cuadro de cefalea persistente, aunque poco específica. La hipertensión arterial y la diabetes son frecuentes en estos pacientes, cuyas expectativas vitales se reducen en 10-15 años de la media. Cuando estos tumores sobrepasan el ámbito de la silla turca, según la dirección que tomen y su grado de extensión pueden dar lugar a unos u otros de los síndromes descritos anteriormente.

Prolactinomas

Las cifras de prolactina (15-20 ng./ml.) aumentan considerablemente, pudiéndose multiplicar por cien o incluso por mil. Provocan en la mujer un cuadro de amenorrea y en el hombre impotencia con pérdida del apetito sexual. Algunos pueden comportarse agresivamente e invadir las estructuras extraselares con las consecuencias clínicas consiguientes.

Corticotropos

Se produce aumento de la cifra de A.C.T.H. (0,03 ng./ml.), que puede llegar hasta los 3 ng. más. Habitualmente son de pequeño tamaño (milímetros), lo que dificul-

ta en ocasiones su detección por los estudios neurorradiológicos. Provocan el síndrome de Cushing (adiposidad dolorosa, estriaciones cutáneas, hipersutismo, amenorrea, hipertensión arterial, eritemia y osteoporosis). A veces es difícil diferenciar el origen suprarrenal o incluso hipotalámico del síndrome, siendo esencial su estudio y valoración por el especialista endocrinólogo, cuya colaboración es fundamental en el manejo de todos estos procesos.

T.S.H., gonadotrópicos, etc.

Constituyen verdaderas rarezas, cuya clínica depende de la hipersecreción de las hormonas correspondientes.

(a2) Adenomas no funcionantes:

En ellos no se plantea el problema endocrinológico tan primordial entre los adenomas activos, circunscribiéndose a los efectos propios del crecimiento tumoral y a los que se derivan de la compresión que provocan sobre las estructuras de la vecindad.

El desarrollo de estas lesiones (muchos de ellos son microadenomas) inicialmente es en el interior de la propia silla turca (fase endocrina), dando lugar a las alteraciones que se derivan de la hiposecreción hormonal. Ulteriormente su crecimiento se produce generalmente hacia arriba, afectando las vías ópticas (fase visual), desencadenando los síndromes descritos anteriormente. Pero también pueden hacerlo hacia abajo, destruyendo el suelo de la silla y extendiéndose al seno esfenoidal, lo que puede traducirse en una rinoarraquia y una meningitis. Aunque menos fre-

cuentemente, también pueden invadir el seno cavernoso (con la sintomatología conocida), lo que dificulta enormemente su extirpación y, sobre todo, la recuperación integral de las funciones neurológicas. Cuando alcanzan suficiente volumen (fase de HIC), cosa no infrecuente, pueden desplazar al tronco, al III ventrículo (hidrocefalia) y los lóbulos frontales y temporales.

En el diagnóstico de estos procesos es determinante la colaboración del endocrinólogo, especialmente en aquellos cuadros en los que por su escaso volumen no se detecta el tumor por los métodos neurorradiológicos. Es muy importante el estudio de la función hormonal con rastreos de los niveles hemáticos, recurriendo, si es preciso, a extraer sangre del propio seno cavernoso o de sus cercanías introduciendo catéteres adecuados guiados por visión radioscópica.

Nunca debe omitirse el estudio del fondo del ojo (edema o atrofia de papila) y del campo visual, que aportarán datos muy valiosos para el diagnóstico y para el seguimiento evolutivo del enfermo.

La radiología simple de cráneo proporciona detalles fundamentales sobre el estado de la silla turca (aumento de tamaño, deformidades, desaparición de clinoides, anomalías o destrucción de su suelo, etc.) que tienen valor especialmente en la fase endocrinológica. Los métodos habituales, de gran utilidad, son la TAC y la RMN, capaces de detectar la mayoría de los microadenomas y aportar datos suficientes para determinar la ubicación y extensión de estos tumores cuando han sobrepasado el diafragma de la silla turca. Suelen verse imágenes redondeadas, de bordes precisos, hiperdensas, homogéneas, que captan contraste, mostrando en muchas ocasiones contenido quístico que se traducen en zonas de hipodensidad.

La arteriografía, salvo en aquellos casos en los que se precise determinar la exacta relación del tejido patógeno con las estructuras encefálicas, especialmente arterias y senos venosos, no suele ser empleada.

El tratamiento, siempre coordinado por el endocrinólogo, puede circunscribirse a veces a una terapéutica con bromocriptina (prolactinomas), radioterapia electiva sobre la zona, combinación de ambas técnicas o el abordaje quirúrgico.

En determinadas circunstancias, como deterioro de la visión por compresión de la vía óptica, hidrocefalia o apoplejía pituitaria (hemorragia súbita intratumoral), la indicación quirúrgica es imperativa, aunque posteriormente se puede complementar con los otros métodos.

En los demás supuestos tiene gran importancia el tipo funcional de la tumoración. En los tumores no funcionantes la extirpación quirúrgica es la regla. Los adenomas productores de STH, siempre que no se presenten los presupuestos indicados anteriormente, se tratan médicamente y con radioterapia, pendientes de su extirpación quirúrgica si fuese precisa ulteriormente. El mismo criterio puede sustentarse acerca de los prolactinomas, en los que, en ocasiones, se asiste a una reducción tumoral importante tras el tratamiento conservador. En los casos de síndrome de Cushing, con la dificultad de determinar la etiología precisa, sellar, suprarrenal o hipotalámica, la decisión es complicada y la indicación, generalmente, la efectúa el endocrinólogo a la vista de las determinaciones funcionales practicada por su especialidad.

La técnica quirúrgica puede llevarse a cabo por vía subfrontal o transesfenoidal. En la actualidad, la mayoría de las intervenciones se realizan por esta última, abordando intracranialmente únicamente aquellos casos en los que, por su extensión o por su ubicación, se prevea que no pueden ser extirpados a través de la misma.

Debe tenerse en cuenta que pequeños restos tumorales, muchas veces imposibles de identificar, que quedan tras la cirugía, pueden mantener los niveles hormonales muy por encima de los normales. Por ello, muchas veces se indica un tratamiento radioterápico postoperatorio complementario.

Habitualmente, tras la cirugía, los pacientes deben ser sometidos a terapéutica compensadora para paliar déficits hormonales derivados de la misma.

La mortalidad postoperatoria se mueve alrededor del 2 %, dependiendo mucho del tamaño y de la fase de expansión tumoral. La complicación más importante tras el abordaje transfenoidal es la rinorraquia, que puede dar lugar a una meningitis de efectos letales, si bien esta circunstancia se presenta en muy pocos casos.

(b) Craneofaringiomas:

Derivan de restos embrionarios del epitelio oral de la bolsa de Rathke (de la que se originará la adenohipófisis), anidados en las cercanías de la silla turca, que pueden crecer dando lugar a la tumoración. Presentan un contenido abigarrado, con zonas calcificadas, cristales de colesterol, quistes de contenido amarillento, tejido epitelial, etc. Atacan preferentemente a niños y adultos jóvenes (65 %), pero pueden hacerlo a cualquier edad. Crecen a lo largo de meses o años sin dar sintomatología, aunque en algunos casos su desarrollo es mucho más rápido. Asientan en las proximidades de la silla turca, en la línea media, pudiendo ser intrasellares, pre o retroquiasmáticos, e, incluso, intraventriculares. En ocasiones alcanzan grandes volúmenes, pero, por lo general, su diámetro no sobrepasa los 3 cm. Suelen estar bien delimitados del tejido cerebral, aunque en algunas áreas

no resulta tan evidente. Muchas veces, el componente más importante es el quístico, con una pequeña zona carnosa, densa, en íntima relación con las delicadas arterias perforantes, lo que complica su extirpación.

Habitualmente, el síntoma inicial es la cefalea, casi siempre de predominio frontal, acompañada de trastornos endocrinos, visuales, de HIC y mentales, determinados por la ubicación del tumor. En el niño, entre los signos endocrinológicos, se asiste a un retraso del crecimiento y del desarrollo sexual (síndrome adipo-genital), en el que destaca una voz de tiple y la ausencia del vello axilar y pubiano. En el adulto es frecuente la impotencia sexual en el varón y la amenoreas en la mujer. Como consecuencia de la afectación de las estructuras cercanas (vía óptica, III ventrículo, lóbulos frontal y temporal, etc.) pueden aparecer diversos signos clínicos que son similares a los vistos anteriormente para los tumores de la misma región.

El dato diagnóstico de mayor interés lo constituye la presencia de calcificaciones intratumorales características, visibles muchas veces en la radiología simple y con mayor exactitud en la TAC. Cuando existe crecimiento intrasellar puede haber alteraciones en las paredes de la silla. En la TAC y la RMN, aparte de las calcificaciones, se aprecia la existencia de una tumoración bien delimitada, con áreas hiperdensas que alternan con formaciones quísticas de mayor o menor tamaño (fig. V-9). Puede haber una discreta captación de contraste.

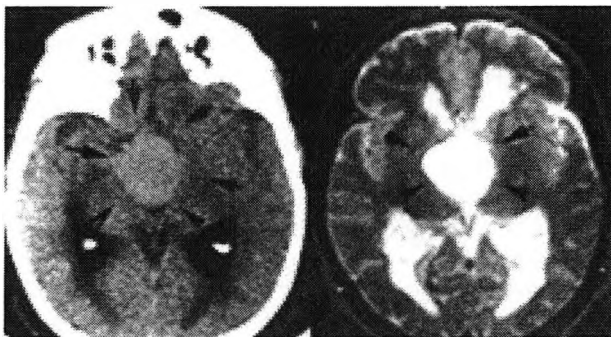


Figura V-9. En la TAC (a la izquierda) el craneofaringioma aparece redondeado, homogéneo, hiperdenso e hipercaptante. Las mismas características pueden ser apreciadas con mayor facilidad en la RMN de la derecha. Lo peculiar de esta lesión es su ubicación suprasellar.

Aunque son lesiones anatomopatológicamente benignas, su tratamiento está plagado de dificultades, debiendo tenerse en cuenta, además, que la extirpación parcial de un craneofaringioma puede dar lugar a que se produzcan recidivas quísticas precoces y repetidas de difícil solución. Lo imperativo es el tratamiento de la hidrocefalia (cuando existe) practicando una intervención derivativa ventrículo-atrial o ventrículo-peritoneal. En la decisión quirúrgica se plantea el dilema de hacer una resección parcial o total. Esta última resolvería definitivamente el problema, pero lograrlo es técnicamente difícil y el riesgo vital puede alcanzar en algunos casos el 50%. Se ha comprobado con relativa frecuencia que aún cuando el neurocirujano ha creído que una extirpación era masiva, persistían restos tumorales, demostrables en los estudios neurorradiológicos o necrópsicos. La posible lesión de las arterias perforantes del tallo pituitario, de otras importantes arterias de la región, o del tronco (en los crecimientos retroselares) hacen muy peligrosos estos intentos. Lo mismo puede decirse de las formas intraventriculares. Parece que el criterio más extendido consiste en practicar la intervención con el ánimo de realizar una resección total, pero, si por las características de la lesión, especialmente su tamaño y relaciones, se pueden prever complicaciones importantes lo mejor es limitarse a una resección parcial y tratar el síndrome de HIC, pues no puede olvidarse que muchos pacientes (especialmente de épocas anteriores) sometidos únicamente a tratamientos derivativos han obtenido supervivencias de muchos años con un buen nivel de vida. Naturalmente, en la decisión terapéutica tiene gran importancia el estado de la visión del enfermo.

(c) Meningiomas:

Se originan de las meninges que cubren el círculo venoso que rodea el diafragma de la silla, pudiendo prevalecer una extensión medial o lateral. En el primer caso, el cuadro

clínico suele cursar con cefaleas y trastornos visuales, frecuentemente pérdidas de visión que pueden llegar a la amaurosis si se les deja evolucionar. En la exploración es frecuente encontrar un síndrome de Foster-Kennedy. Estos tumores pueden llegar a alcanzar a lo largo de los años tamaños voluminosos, provocando los síntomas que hemos visto anteriormente. Los segundos, al principio afectan unilateralmente al nervio óptico y, después, pueden invadir el seno cavernoso, dando lugar a la sintomatología del mismo. En los estudios neurorradiológicos pueden demostrarse zonas de hiperostosis y las típicas tinciones tumorales en forma de pincel de estos procesos.

Estas lesiones suelen afectar a personas entre 40-50 años. Su tratamiento es la extirpación, que en ocasiones no puede ser radical, especialmente cuando existe infiltración del seno cavernoso. La radiocirugía se ha mostrado efectiva en algunos casos.

(d) Epidermoides:

Son de origen congénito, pueden tomar asiento suprasellar dando lugar en sujetos jóvenes a un cuadro progresivo de alteraciones visuales que puede cursar de forma similar a los meningiomas de la región. Se diferencia de ellos por la ausencia de alteraciones radiológicas en la silla turca. El cuadro ha sido denominado síndrome de Olivecrona. Las imágenes neurorradiológicas son las de una lesión bien delimitada, a veces con expansiones de densidad muy baja y escasa o nula captación de contraste.

La extirpación quirúrgica resuelve el problema, pero es frecuente que persistan las secuelas previas. En caso de recidivas (17 %), que suelen aparecer pasados varios años, puede procederse a la reintervención.

3 -Tumores del sistema ventricular

Alcanzan, aproximadamente, el 2 % del global de los tumores intracraneales. Dos de

cada cuatro se afincan en el cuarto ventrículo uno en el tercero y otro en el lateral.

a) Tumores del III ventrículo:

Por su localización, desde muy temprano provocan obliteración al paso del LCR, dando lugar a los signos típicos de HIC (cefalea, vómitos y alteraciones visuales) de aparición paroxística (síndrome de Burns), que en ocasiones se desencadenan al adoptar el paciente posturas especiales. Al principio suelen presentarse de forma intermitente, para, posteriormente, derivar hacia una hidrocefalia evolutiva, en la que aparece precozmente un edema de papila, comprobable al observar el fondo del ojo del paciente. Dentro de este cuadro genérico son perceptibles algunas variantes clínicas. Así, los tumores malignos de la región (metástasis, ciertos gliomas), evolucionan con rapidez; mientras que los benignos (epidermoides, coloides, etc.) lo hacen con lentitud. Los gliomas de asiento hipotalámico cursan con importantes trastornos endocrinológicos. En todos ellos es frecuente la aparición de trastornos mentales más o menos importantes.

Dentro de la gran variedad de lesiones que pueden encontrarse en el III ventrículo, algunas lo hacen con cierta frecuencia, como los quistes neuroepiteliales (quistes coloides), que son, realmente, procesos disembrionoplásicos (se discute su origen a partir de la paráfisis, del epéndimo, de los plexos o mixta) que se localizan en la inmediata vecindad del agujero de Monro, provocando una hidrocefalia inicialmente intermitente. Tienen forma esférica u ovoidea, con una cápsula bien evidente y un contenido gelatinoso. La mayoría de los gliomas suelen ser astrocitomas derivados de cualquier porción del suelo del ventrículo. Los pinealomas pueden ser expansiones de un tumor nacido en la propia glándula o de procesos ectópicos lejanos a la misma. Los ependimomas se originan a partir del epéndimo ventricular y suelen crecer en forma sesil o pediculada en el interior del ventrículo. También pueden encontrarse algunos meningiomas, dermoides, epidennoides y metástasis.

El diagnóstico de localización se hace fácilmente por medio de TAC y RMN, que ofrecen imágenes de una hidrocefalia cuyo obstáculo se encuentra a nivel del III ventrículo (fig. V-10). El diagnóstico etiológico suele ser posible observando las caracterís-

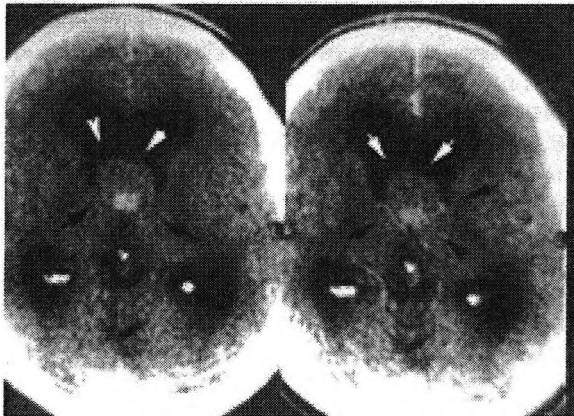


Figura V-10. El quiste coloide del III ventrículo puede ser bipo, iso o hiperdenso, redondeado u ovalado. no capta contraste. Aparece en la región del foramen de Monro. Generalmente, como en este caso, da lugar a una hidrocefalia. Las flechas blancas que señalan la lesión están en el interior de unos ventrículos dilatados.

ticas específicas de cada tumor: una lesión hipodensa, redondeada, en las cercanías del Monro, en los casos de quistes coloides o neuroepiteliales; una tumoración densa, homogénea, que capta mucho contraste, en los meningiomas; una imagen irregular, hipodensa, en los dermoides y epidermoides, e imágenes más o menos difusas e irregulares, con captaciones homogéneas o heterogéneas, en los distintos tipos de gliomas.

El tratamiento se centra en resolver la hidrocefalia acompañante por medio de operaciones derivativas ventrículo atriales o ventrículo-peritoneales y el específico de la lesión. En muchos casos es posible una resección total de la misma consiguiendo la curación del proceso (quistes coloides, epidermoides, meningiomas, ciertos gliomas, etc.). Las vías de acceso son distintas y variadas, según la localización del tumor, pudiendo alcanzarse el ventrículo por vía transcortical o interhemisférica en su porción anterior, e infratemporal o interhemisférica en su porción posterior. En otros casos no es posible la resección total, especialmente en los gliomas de asiento hipotalámico. La cirugía comporta un cierto riesgo vital por la importancia de las estructuras de vecindad de la región. Asimismo pueden aparecer secuelas, sobre todo de tipo mental y endocrino. En un elevado número de estos tumores es preciso complementar el tratamiento con radioterapia. En la actualidad se están tratando muchos de estos procesos con Gamma-Knife.

Se han empleado también técnicas estereotácticas en ciertas lesiones de esta zona, y recientemente vuelve a utilizarse la endoscopia; los resultados de ambas son controvertidos.

b) Tumores del ventrículo lateral:

Entre ellos, los más frecuentes son meningiomas, papilomas, oligodendrogliomas, ependimomas, carcinomas y epidermoi-

des, aunque pueden encontrarse otros, como las metástasis.

Suelen crecer en el interior de las cavidades ventriculares, adaptándose a ellas y adquiriendo su forma. Algunos, que nacen en sus paredes, crecen de forma pediculada en el interior del ventrículo (ependimomas, oligodendrogliomas), lo que facilita su extirpación.

Según su distinta etiología pueden presentarse a cualquier edad de la vida, pero estadísticamente son más frecuentes en las tempranas (media de 33 años). Afectan por igual a varones que a mujeres. Asientan preferentemente en el cuerno frontal, en la encrucijada, y en el asta temporal, aunque un 20 % de los casos ocupan la totalidad del ventrículo. La duración de la historia clínica es muy variable, pudiendo cursar con gran rapidez (metástasis, carcinomas de plexo) o hacerlo muy lentamente a lo largo de varios años (epidermoides, papilomas, meningiomas). En su crecimiento dan lugar a una hidrocefalia unilateral en el lado afecto.

El curso clínico depende del tipo de tumor. Los malignos, como los carcinomas, las metástasis y algunos gliomas de crecimiento rápido suelen debutar por un cuadro de cefalea intensa, acompañado de vómitos y alteraciones visuales, en los que pronto es perceptible un edema de papila, no siendo infrecuentes los exudados y las hemorragias en el fondo del ojo.

Los benignos (meningiomas, papilomas, epidermoides, muchos oligodendrogliomas y ependimomas) provocan un cuadro de cefalea intermitente que suele ir acompañada por algún tipo de trastorno mental, a los que sucede una discreta hemiparesia contralateral poco perceptible. En casi un tercio de los casos hacen su aparición las crisis comiciales. El cuadro se mantiene, evolucionando lentamente, durante años, hasta que, a causa de la producción de una hidrocefalia, aparecen los signos francos de HIC.

El diagnóstico se hace por medio de TAC y RMN que aportan datos objetivos de

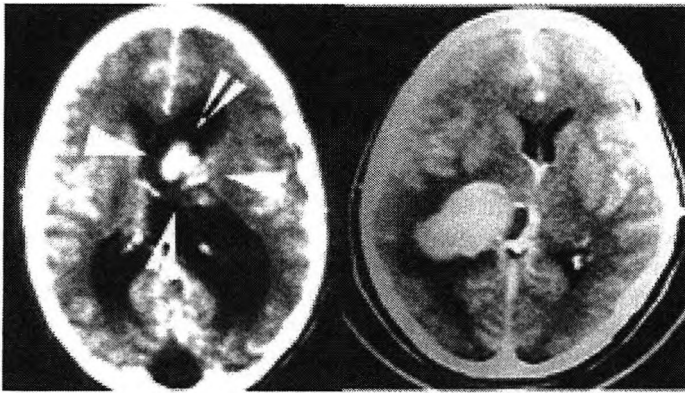


Figura V-11. A la izquierda, TAC de un oligodendroglioma del ventrículo lateral (rodeado por las flechas blancas), que aparece dilatado. Como hallazgo casual, la paciente es portadora de un quiste aracnoideo de la fosa posterior, asintomático. En la TAC de la derecha, se distingue un meningioma que se ha desarrollado en el interior del ventrículo lateral sin provocar hidrocefalia. El tumor es hiperdenso, homogéneo e hipercaptante.

los distintos tipos de tumor (fig. V-11). La arteriografía cobra interés, por ser bastante específica, en los papilomas, meningiomas y carcinomas de los plexos, y también ayuda a la hora de planificar un abordaje quirúrgico.

El tratamiento, cuando ello es posible, consiste en la extirpación quirúrgica, que suele conseguirse en los meningiomas, papilomas y carcinomas. Una resección casi total es factible en la mayoría de los ependimomas y oligodendrogliomas, así como en los epidermoides. En cierto tipo de gliomas y de metástasis únicamente se consiguen resecciones parciales más o menos importantes.

Las vías de abordaje son diversas y, en muchas ocasiones, complementarias. Los tumores del cuerno frontal pueden ser abordados por vía transcortical o transcallosa. Está última se está mostrando muy eficaz en la mayoría de estos tumores y en los situados en el cuerpo del ventrículo. En ocasiones, especialmente en el lado izquierdo, deben estudiarse cuidadosamente las vías de abordaje, tratando de acceder a la lesión a través de áreas cerebrales no funcionantes para evitar secuelas neurológicas. Alguna vez, especialmente en los tumores que ocupan todo el ventrículo, hay que abordarlos en más de un tiempo quirúrgico para conse-

guir una extirpación total con un riesgo asumible.

En algunas ocasiones, por persistir la hidrocefalia, hay que completar el tratamiento con operaciones derivativas.

En los casos que lo precisen se emplea como coadyuvante la radioterapia convencional.

Como en el resto de la patología tumoral del SN está en auge el manejo de estas lesiones por medio de la unidad de radioterapia quirúrgica guiada por estereotaxia (Gamma-Knife).

Al igual que en los tumores del III V algunos neurocirujano utilizan el endoscopio, defendiendo esta técnica, que, a su juicio, presenta algunas ventajas. Pero por ahora no se ha generalizado.

Los resultados han variado sustancialmente en los últimos 25 años, y desde las altas cifras de mortalidad de entonces (cerca del 40 % en muchos casos) se ha llegado a la actual del 5 % aproximadamente. La calidad de vida de la mayoría de estos pacientes también suele ser muy satisfactoria. El pronóstico a largo plazo depende, lógicamente, del tipo de cada tumoración, aunque entre los tumores del ventrículo lateral la mayoría se comportan como benignos.

Capítulo VI. Lesiones intracraneales infratentoriales.

(Dr. Don Manuel López- Escobar Fernández)

A -Tumores intraaxiales

1 -Del tronco cerebral

2 -Del cerebelo

a) Benignos

(1) *Astrocitoma quístico*

(2) *Hemangioblastoma*

b) Malignos

(1) *Meduloblastoma*

(2) *Metástasis*

B -Tumores extraaxiales

1 -Del IV ventrículo

2 -Del ángulo ponto-cerebeloso

a) Los neurinomas del acústico

(1) *Clínica*

(a) Fase otológica

(b) Fase neurológica

(c) Fase de HIC

2) *Diagnóstico*

(a) EEG

(b) Potenciales evocados

(c) Radiología simple

(d) Neumo y ventriculografía

(e) Arteriografía

(f) TAC y RMN

3) *Tratamiento*

b) Meningioma del APC

c) Epidermoide del APC

3 -Otros

Lesiones infratentoriales

En relación al total, las infratentoriales solamente representan del 5 al 10 %, pero adquieren una enorme relevancia cuando se trata de niños, donde la proporción se acerca, e incluso supera, el 50 %. Mientras que en los adultos sólo uno de cada cuatro tumores intracraneales son de la fosa posterior, en el niño la cifra llega a ser de tres.

A -Tumores intraaxiales

1 -Tumores del tronco cerebral

El tronco del encéfalo es una estructura de la máxima importancia funcional. Transcurren por él todas las fibras, tanto motoras como sensitivas, que comunican el SNC con la periferia. Y contiene el sistema reticular activador, fundamental para la conservación del estado de vigilia, y los núcleos de origen de los diez últimos pares craneales. Por tanto, cualquier alteración en el tronco, dada su densidad en vías y núcleos fundamentales, va a desencadenar ricos y variados síndromes clínicos y a producir efectos nefastos para el paciente.

El tumor más frecuentemente encontrado en él es el glioma de bajo grado, de crecimiento muy lento, que generalmente produce una infiltración difusa que hace imposible su extirpación. Afecta a niños o adolescentes y da lugar a una clínica variopinta en la que destacan las alteración de los pares craneales, sobre todo de los motores oculares (que provocan importantes asimetrías de los globos oculares y diplopía) junto con signos de las vías largas, casi siempre motores (paresias

más o menos importantes y más o menos extensas) que acaban por postrar al paciente, inválido, en una cama. La afectación de los pares bajos se traduce por dificultades para tragar (alimentación por sonda, infecciones broncopulmonares por aspiración) e incluso para respirar. No son excepcionales los signos cerebelosos deficitarios. El cuadro se mantiene a lo largo de los años, progresando siempre, aunque, en general, no existe alteración de la visión ni de la conciencia (en algunos aparecen síntomas de irritabilidad o apatía). A veces, en fases avanzadas, se asiste a una HIC, que cursa con cefaleas, edema de papila y vómitos.

El proceso termina habitualmente por un cuadro de insuficiencia respiratoria consecutivo a una infección de origen pulmonar.

El diagnóstico se hace por medio de la TAC que muestra una tumoración difusa del tronco, bastante homogénea, que capta algo de contraste. La RMN aún es más precisa en la demostración de la lesión (fig. VI-1).

En la mayoría de estos tumores, que crecen y se desarrollan insidiosamente en el tronco, la extirpación no resulta posible. Cuando existe HIC se procede a la colocación de sistemas valvulares de evacuación del LCR. El tumor es sensible en parte a la radioterapia, que en algunos casos consigue supervivencias de varios años. La Gamma-Knife, actualmente en desarrollo, tiene el problema de que puede provocar lesiones en las estructuras vitales aledañas al tumor.

Sin embargo, otras lesiones, como los epidermoides y dermoides, algunos hemangiomas, ciertas malformaciones arteriovenosas (cavernomas) e, incluso, unos pocos astrocitomas de desarrollo exofítico, poseen



Figura VI-1. RMN de un tumor del tronco. En la de la izquierda, se ve cómo la tumoración (flechas negras) ocupa prácticamente la totalidad del tronco. El tumor es difuso y ligeramente hiperdenso. A la derecha una visión lateral (el tumor está delimitado por flechas blancas y negras).

ciertas peculiaridades que hacen posible otro enfoque terapéutico. Estas variantes benignas pueden mantenerse estables durante mucho tiempo o crecer de forma muy lenta, ubicándose en zonas concretas sin invadir el tronco en su totalidad (sobre todo las exofíticas). Los síntomas son muy parecidos a los de los gliomas, aunque suelen ser menos generalizados. No es frecuente que aparezcan los signos de HIC. Dado el avance de los medios técnicos al alcance de los neurocirujanos (neuroanestesia, microscopio quirúrgico, láser, coagulación bipolar, etc.), es posible reseca total o parcialmente muchas de ellas con una mortalidad y morbilidad relativamente bajas. En estos casos también es posible el empleo de la radiocirugía, ya que la lesión se concreta en un punto preciso.

Pero el tronco también puede ser afectado por tumoraciones de carácter maligno, especialmente las metástasis. El cuadro, en el que se entremezclan signos de pares craneales, de vías largas, cerebelosos y de la sustancia reticular, es de muy rápida evolución. El diagnóstico se hace por la comprobación del tumor originario. Los métodos neurorradiológicos (TAC y RMN) muestran tumoraciones

difusas y heterogéneas con captaciones desiguales del contraste.

El pronóstico, dependiendo del tumor primario, es muy sombrío y los intentos terapéuticos generalmente están destinados al fracaso.

2 -Tumores del cerebelo

Aunque existe una gran variedad de procesos que pueden asentar en el cerebelo, los más frecuentes, casi el 95 % del total, son los siguientes: astrocitoma quístico, hemangioblastoma, meduloblastoma y metástasis.

a) Tumores benignos:

(1) *Astrocitoma quístico:*

Ataca preferentemente a niños entre los 8 y10 años, aunque también lo hace en algunos de menor edad y en adultos jóvenes. Se trata de una lesión quística, en cuya pared existe un nódulo tumoral de naturaleza histológica benigna. Se localizan en cualquier parte del cerebelo y van creciendo lentamente a lo largo de meses o años provocando signos de HIC y cerebelosos entremezclados, siendo

unos u otros más patentes según que, por su crecimiento, la lesión provoque una afectación de las vías de circulación del LCR o del tejido cerebeloso. El diagnóstico se hace por la historia clínica, que se completa con TAC o RMN, en las que aparece la lesión, quística, generalmente redondeada y homogénea, con un nódulo en su pared, también homogéneo, que capta algo de contraste (fig. VI-2). La presencia de una posible hidrocefalia también es fácilmente detectable con estos medios de diagnóstico.

El tratamiento radica en la extirpación del quiste y del nódulo tumoral, con lo que se consiguen un buen número de curaciones, aunque pueden existir recidivas en algunos casos, susceptibles también de ser extirpadas. A veces, a pesar de haber eliminado el obstáculo a la circulación del LCR, la hidrocefalia previa no desaparece y es preciso complementar el tratamiento por medio de una derivación ventrículo-peritoneal o ventrículo-axial.

(2) Hemangioblastomas:

Pueden tener cierta relación con la herencia (componente dominante autosómico) y afectan en mayor número a varones. Aunque existen formas sólidas, generalmente se trata de un quiste (a veces varios) que asienta en cualquier zona del cerebelo de

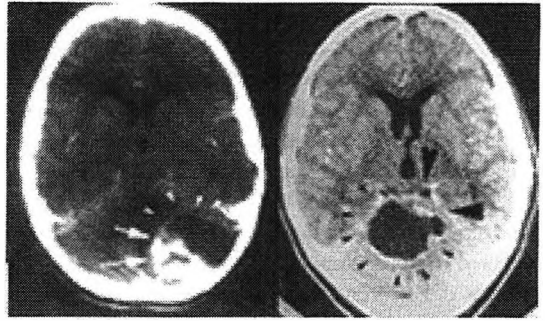


Figura VI-2. TACs que corresponden a dos casos de astrocitomas quísticos del cerebelo. Las flechas pequeñas (blancas y negras) delimitan la porción quística; las flechas grandes (blancas y negras) la porción sólida (nódulo) del tumor.

adultos jóvenes (sobre todo entre 20 y 40 años) y que da lugar a una clínica progresiva de HIC, a la que acompañan algunos signos cerebelosos que dependen de la ubicación del tumor. En los estudio neurorradiológicos se obtienen imágenes parecidas a las de los astrocitomas quísticos, si bien el nódulo tumoral suele ser más pequeño (fig. VI-3). A veces se encuentran lesiones vasculares en la retina y quistes en el riñón, en el páncreas o en el hígado. Es frecuente encontrar una poliglobulia y un aumento de las cifras de hemoglobina. En las escasas ocasiones en que se practican angiografías, puede verse la arteria nutricia irrigando el nódulo.

El tratamiento consiste en la extirpación quirúrgica. En la forma quística es preciso extraer el nódulo, que es fácil de identificar por su color rojo brillante. Tras ello la curación es la regla. A veces, como ocurre con otros tumores, debe practicarse una intervención derivativa del LCR.

b) Tumores malignos:

(1) Meduloblastoma:

Aunque el meduloblastoma del vermis también es un tumor de cerebelo, dado que su crecimiento se produce en el interior del IV ventrículo, sus características clínicas y

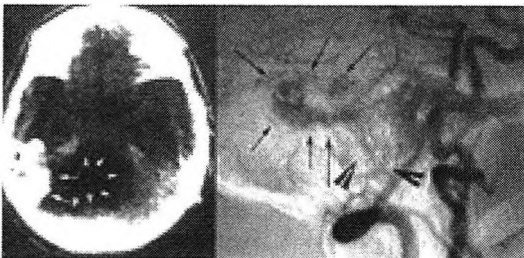


Figura VI-3. A la izquierda, TAC de un hemangioblastoma de cerebelo. Las flechas pequeñas señalan el interior del quiste. Las flechas largas apuntan a la porción sólida tumoral, que siempre debe ser extirpada. A la derecha, arteriografía del mismo caso. Las flechas largas señalan el amasijo de vasos tumorales neoformados. Las cortas, anchas, los vasos nutricios.

terapéuticas y las peculiaridades de su manejo, las estudiaremos en el apartado referente a la patología del mismo. Los meduloblastomas que asientan y crecen en el cerebelo presentan bastantes diferencias con el anterior. Son de aparición más tardía (adultos o jóvenes, mientras que los del IV ventrículo lo hace en niños pequeños), es mucho menos agresivo (supervivencias de años, mientras que los del IV ventrículo no suelen sobrepasar el año) y, lógicamente, su clínica, debido a su ubicación, es fundamentalmente distinta. La lesión asienta tanto en el vermis como en los hemisferios cerebelosos provocando historias de unos meses de duración que comienzan generalmente con signos cerebelosos localizados (apraxia en una mano, disidiadococinesia, etc.), que pueden ser seguidos por signos de HIC. Los métodos de diagnóstico permiten observar una lesión sólida en el cerebelo que capta más o menos irregularmente el contraste.

El tratamiento consiste en la extirpación completa de la lesión. Los resultados iniciales suelen ser buenos, con una mortalidad muy pequeña y escasa morbilidad. Estos tumores son sensibles a la radioterapia y a la quimioterapia, por lo que su empleo para combatirlos está más que justificado. Tanto el meduloblastoma del cerebelo como el del ventrículo (también el ependimoma y el germinoma) son tumores que provocan metástasis por depósito vehiculadas por el LCR y no es raro que se presenten tumores satélites a lo largo del canal vertebral, especialmente en la cola de caballo (la zona más haja) que requieren ser extirpados también. Por la evolución a lo largo de años es posible eliminar la primera e, incluso, la segunda recidiva. Habitualmente, aunque teniendo que ser sometidos a más de una intervención, es posible conseguir en estos pacientes supervivencias con buen estado general de varios años de duración.

(2) *Metástasis:*

Su origen más frecuente es el pulmón, la mama y el riñón. Atacan a adultos (40-60

años) de ambos sexos. Los cuadros clínicos que produce suelen ser de evolución rápida, apareciendo muy pronto los signos de HIC. La TAC y la RMN proporcionan imágenes de una lesión cerebelosa, vermiana o hemisférica, irregular y heterogénea, a veces con zonas de necrosis y de hemorragia, similares a las de las metástasis supratentoriales. El diagnóstico exacto es más fácil cuando se conoce el tumor primitivo, pero, en ocasiones, la enfermedad debuta por la metástasis cerebelosa y sólo al extirparla es cuando se sabe que se trata de un tumor secundario. La cirugía en las metástasis únicas (o más de una, pero contiguas), que se completa muchas veces con radioterapia y quimioterapia, no resuelve el problema a largo plazo, aunque las supervivencias que se obtienen son mayores que en las metástasis supratentoriales, pudiendo pasar de los dos, tres o, más raramente, de los cinco años. Recientemente se está utilizando la Gamma-Knife en el tratamiento de estos tumores, incluso cuando son múltiples.

B -Tumores extraaxiales

1 -Del IV ventrículo

Se estudian aquí los procesos que ocupan predominantemente (prácticamente en exclusiva) este receso. Aunque algunos de ellos, como los meduloblastomas y ciertas metástasis, asientan en el cerebelo, por su desarrollo intraventricular masivo es mucho más didáctico incluirlos en este apartado, desde un punto de vista funcional.

Los tumores más frecuentemente encontrados en el cuarto ventrículo son los siguientes: a expensas del vermis cerebeloso, los meduloblastomas y algunas metástasis; del suelo del cuarto ventrículo, los ependimomas, y de los plexos coroideos, los papilomas. De origen a distancia o congénitos, los dermoides, los epidermoides y algunas metástasis.

Por su crecimiento en el interior de la cavidad ventricular, enseguida interrumpen

total o parcialmente las vías de derivación del LCR dando lugar a un cuadro de HIC más o menos grave y más o menos rápido según se trate de una tumoración maligna o benigna. Los métodos neurorradiológicos mostrarán una hidrocefalia por obstrucción a nivel del IV ventrículo y se observará una imagen tumoral de diferente aspecto según la etiología del mismo (fig. VI-4).

Pero son de destacar algunas características específicas en relación a algunos de ellos. Los meduloblastomas y los ependimomas se presentan en niños pequeños (1 a 10 años) y debutan en forma de discretas cefaleas, generalmente discontinuas por no haberse establecido por completo el bloqueo al paso del LCR, que suelen incrementarse por las mañanas y a veces con los cambios posturales, acompañadas de náuseas y, en ocasiones, de vómitos sin características especiales. No es raro que se atribuya a un problema digestivo, y sólo al cabo de los meses, cuando las cefaleas y los vómitos se hacen continuos y aparecen algunos signos cerebelosos, se sospecha la posible existencia de un tumor en la fosa posterior. En esta fase, suele ser perceptible un edema de papila y algunos signos de estirpe cerebelosa (ataxia, disdiadococinesia, alteraciones de la marcha, etc.). Muchas veces, a causa de la temprana edad de estos pacientes, puede apreciarse el abultamiento de la fontanela y la dehiscencia de las suturas (que se reconocen bien en rx simples), y en niños algo mayores la existencia del signo de Macewen, percibiéndose un sonido que recuerda a una olla cascada al percutir el cráneo con los dedos. Las imágenes radiológicas ofrecen una lesión intraventricular relativamente homogénea que capta bastante contraste, algo más densa en los ependimomas. Una de las peculiaridades de los meduloblastomas es su tendencia a producir metástasis "por depósito" a consecuencia de la caída de células tumorales, sobre todo en el acto quirúrgico, que se depositan en el canal medular y producen uno o múltiples tumores satélites. Como muchas veces el curso postoperatorio

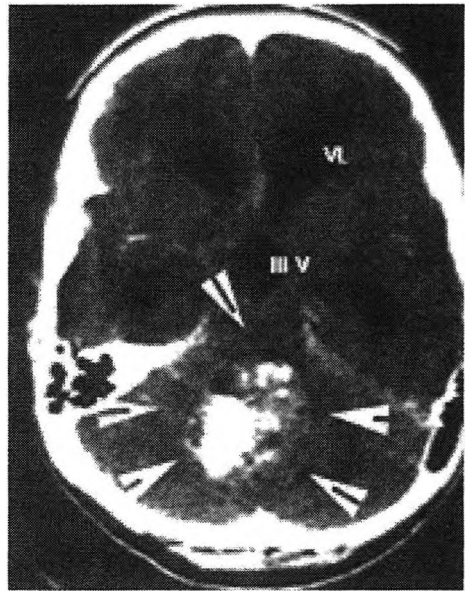


Figura VI-4. TAC de un meduloblastoma del IV ventrículo. La tumoración, que capta irregularmente el contraste, ocupa por completo la estructura y provoca una hidrocefalia. III V= tercer ventrículo, que aparece dilatado. VL= ventrículo lateral en las mismas circunstancias.

de la enfermedad no es superior al año, la demostración de tales metástasis por depósito no son tan frecuentes como en los meduloblastomas de los hemisferios cerebelosos del adulto de evolución mucho más lenta. El tratamiento de ambos tumores consiste en su extirpación masiva (generalmente en los ependimomas es imposible extirpar la zona de implantación en el suelo del cuarto ventrículo), restableciendo el drenaje normal del LCR, con o sin el auxilio de métodos derivativos previos simultáneos o posteriores a la extirpación. El pronóstico de los ependimomas depende de su grado de malignidad, pudiéndose reproducir en unos pocos meses o no hacerlo durante años, e, incluso, nunca. Como el meduloblastoma es un tumor sensible a la radioterapia y a la quimioterapia, éstas se complementan y se inician muy tempranamente (instilación de metrotrexate durante la propia intervención quirúrgica).

Los papilomas suelen aparecer en personas jóvenes. Sus bordes son bastante típicos, festoneados, y la TAC y la RMN muestran una masiva captación de contraste. La tumoración, muy vascularizada, es benigna y su extirpación permite la curación de sus portadores.

Los epidermoides se presentan a cualquier edad. Las imágenes radiológicas son de lesiones hipodensas que no captan contraste. La extirpación masiva es posible, aunque en ocasiones no pueden extraerse fragmentos de la cápsula íntimamente adheridos a los vasos, a los nervios o a las estructuras encefálicas, por lo que al cabo de bastantes años pueden producirse recidivas, que también serán extirpadas.

Los dermoides suelen mostrar las típicas alteraciones en la piel y el trayecto fistuloso desde el exterior. Su aspecto radiológico es parecido al del epidermoide y se comportan como tumores benignos.

Las metástasis se caracterizan por producir cuadros de HIC de evolución muy rápida. Los órganos originarios son los mismo que para el resto de metástasis cerebelosas. Las consideraciones diagnósticas y terapéuticas son similares también.

2 -Del ángulo ponto-cerebeloso (APC)

El APC constituye un espacio delimitado por el peñasco y parte del clivus, por delante, el tronco del encéfalo y el cerebelo por dentro, el hueso occipital, por fuera, el tentorio, por encima, y el agujero occipital, por debajo. Contiene los pares craneales del V al XI, la cisterna ponto-cerebelosa, la arteria cerebelosa ántero-inferior y sus ramas, y la auditiva interna.

En el APC asientan el 11 % de todos los tumores intracraneales y el 20 % de los de la fosa posterior.

Los neurinomas (la gran mayoría del VIII par), con el 80 %, los meningiomas, con el 10 %, y los epidermoides, con el 8 %, son los procesos que se encuentran, casi en exclusiva, en esta región anatómica, donde puede

haber también algunas metástasis, raramente hemangioblastomas, etc.

a) Los neurinomas del acústico:

Se desarrollan, generalmente, a expensas del nervio vestibular, en el interior del conducto auditivo o a su salida. Son tumores densos, blanquecinos y poco vascularizados. Crecen lentamente, desplazando al nervio facial, que habitualmente transcurre adosado a la cápsula tumoral en la porción superior de la misma. Posteriormente producen compresión de las estructuras del puente, del cerebelo y de los nervios trigémino, motor ocular externo, glosofaríngeo, vago e hipogloso. Como la clínica durante muchos años es anodina suelen alcanzar un gran tamaño (3-4 cm. e, incluso, más) antes de que se piense en su existencia, llegando a introducirse en la fosa media a través de la tienda del cerebelo. En esa fase pueden dar lugar a cuadros de HIC.

(1) Clínica:

Son más frecuentes en mujeres entre los 40 y 60 años, aunque pueden presentarse a cualquier edad.

Cushing, en 1917, definió las siguientes fases evolutivas de estas lesiones:

- 1ª Síntomas auditivos y laberínticos
- 2ª Cefaleas
- 3ª Trastornos cerebelosos
- 4ª Afectación de los pares craneales, facial y trigémino
- 5ª Signos de HIC
- 6ª Disartria y disfagia
- 7ª Crisis cerebelosas y muerte

Aunque los síntomas de comienzo varían en un 20 % de los casos, no puede hablarse de una fase de cefaleas, o, al menos, éstas pueden aparecer en cualquier momento o no hacerlo en absoluto, y no siempre existe un cuadro de HIC, el esquema resume la forma de comportarse de un buen número de estos procesos.

Además es útil porque permite diferenciar tres fases fundamentales en la evolución de estos tumores: una otológica (fases 1 y 2 de Cushing), otra neurológica (3, 4 y 6 de Cushing) y una última de HIC (fase 5 de Cushing).

(a) Fase otológica:

Es la forma de aparición en cerca del 70 % de todos los neurinomas del ángulo ponto-cerebeloso. Son signos de afectación unilaterales que el paciente suele descubrir accidentalmente (no percibe bien ciertos sonidos habituales) sin saber exactamente en qué momento se iniciaron. Muchas veces, el enfermo no es consciente de su hipoacusia, pero sufre de acúfenos por el oído afectado, que refiere como un motor en marcha, viento, silbidos, etc. También puede padecer una sensación de mareo ocasional, que puede transformarse en verdaderas crisis de vértigo. En esta fase es frecuente que se diagnostiquen de vértigo de Menière o de laberintitis.

La exploración revelará una hipoacusia (o una sordera) de tipo nervioso, con Rinne positivo y lateralización del Weber hacia el lado sano. Existe hipoexcitabilidad laberíntica a las pruebas calóricas en el lado afecto. En la prueba de Barany el índice se desvía hacia el mismo lado de la lesión (el índice "señala" el tumor). Suele haber también un nistagmus amplio y lento en dirección al tumor y fino y rápido hacia el lado sano.

(b) Fase neurológica:

A pesar de que el tumor lo engloba tempranamente, el nervio facial, por su lento estimamiento y adaptación a su nuevo entorno, raramente resulta afectado y casi nunca en las fases iniciales. Cuando ocurre, tiene lugar la aparición de la típica facies de estos procesos, con imposibilidad de cerrar el ojo homolateralmente y desviación de la comisura bucal hacia el lado sano.

Es habitual que se presenten síntomas de alteración del quinto par, como parestesias o, menos frecuentemente, crisis dolorosas por el territorio de distribución del trigémino, cuya característica principal para diferenciarlo de una neuralgia esencial es que cursan cronológicamente de distinta manera, tienden a ser continuos, al menos a temporadas, y las crisis son de mucha mayor duración. En la exploración suele existir una hipoestesia en alguna parte de la cara, con abolición del reflejo corneal. En algunos enfermos los síntomas trigeminales tienen lugar también en el lado sano, lo que puede llevar a confusión. La compresión del sexto par (muchas veces a distancia) se traduce por una desviación del globo ocular hacia dentro y arriba, con imposibilidad de girarlo hacia fuera. El crecimiento tumoral hacia abajo y fuera puede provocar síntomas de los pares craneales bajos: glossofaríngeo, espinal, vago e hipogloso, provocando una paresia del velo del paladar, la abolición del reflejo nauseoso, una paresia del esternocleidomastoideo y del trapecio, y fasciculaciones o atrofias de la hemilengua correspondiente.

Los síntomas cerebelosos, que son frecuentes en estos tumores, aunque, en general, de poca entidad, consisten en un hemisíndrome cerebeloso, con ataxia, dismetría y disidiadococinesia.

Cuando se produce la compresión del tronco encefálico pueden presentarse alteraciones de la vía piramidal, con hemi o monoparesias contralaterales, acompañadas de hipertonía, hiperreflexia y signo de Babinski. La afectación de las vías sensitivas puede determinar déficits de la sensibilidad en el hemicuero contralateral.

(c) Fase de HIC:

Que no se presenta en todos los enfermos. Consiste en la producción de una hidrocefalia debida al bloqueo de las vías de derivación del LCR a causa de la compresión que provoca el tumor sobre ellas. Cursa con los signos clásicos de cefaleas, náuseas, vómitos y alteraciones de

la visión, y casi siempre es perceptible en el fondo del ojo la presencia de un edema papilar.

(2) *Diagnóstico:*

A causa de su mejor conocimiento y del incremento progresivo en la fiabilidad de los medios neurorradiológicos, el despistaje de estos tumores, que antes se hacía en el 80 % de los casos en fases terminales y con tumores gigantes de difícil manejo, ahora se logra en la mayoría de las ocasiones en fases relativamente tempranas. Si bien en la fase otológica el diagnóstico le corresponde al otorrinolaringólogo, pasada ésta, cuando el enfermo refiere una larga fase de trastornos auditivos seguida de cualquiera de los signos de afectación neurológica que hemos visto, es suficiente motivo para pensar en la existencia de un neurinoma del acústico y poner en marcha los mecanismos accesorios de diagnóstico.

(a) EEG:

No aporta datos de interés por sí mismo. En fases de HIC pueden observarse trazados de ondas lentas generalizadas.

(b) Potenciales evocados:

Es un método eficaz en el que se estudian, con los aparatos correspondientes, los registros de EEG tras las estimulaciones auditivas.

(c) Radiología simple:

Proporciona uno de los signos más importantes derivados de la presencia de un neurinoma del VIII par: la dilatación del conducto auditivo interno, que se presenta en la mayoría de los pacientes, incluso en épocas tempranas, y es casi patognomónico de esta entidad nosológica.

(d) Neumo y ventriculografía:

Fueron los métodos de elección no hace demasiados años, pero ahora habitualmente

no se emplean, salvo en ciertos casos dudosos de neurinomas de muy escaso tamaño en los que se puede practicar una cisternografía con contraste iodado para confirmar la existencia de un bloqueo a nivel del foramen ocupado por un pequeño tumor.

(e) Arteriografía:

No es de utilidad en este tipo tumoral, pero tiene importancia para determinar la vascularización en los meningiomas (dato de gran interés para la planificación operatoria) y en las malformaciones arteriovenosas de esta región anatómica.

(f) TAC y RMN:

Son los métodos utilizados de rutina que aportan una información muy satisfactoria en todos los sentidos (fig. VI-5). Permiten observar las características de la lesión, que suele ser redondeada, más densa que el tejido nervioso (salvo en los casos de neurinomas quísticos) y que capta contraste de forma homogénea y en mucho menor proporción que los tumores más vascularizados, como los meningiomas. Verifica con precisión la implantación tumoral en el conducto auditivo y muestra el grado de compresión de las estructuras de la vecindad, especialmente del tronco. Asimismo, descubre posibles extensiones, como la invasión, a través del tentorio, de la fosa craneal media.

(3) *Tratamiento:*

La extirpación de la lesión es el método de elección, que, cuando se consigue, determina la curación de la enfermedad. En los tumores intracanaliculares la intervención suele realizarse en servicios de Otorrinolaringología, a través de los distintos abordajes empleados por esa especialidad. Sobrepasada esa fase, el manejo le corresponde a los neurocirujanos. Pero la dificultad de la cirugía es muy diferente según se trate de tumores

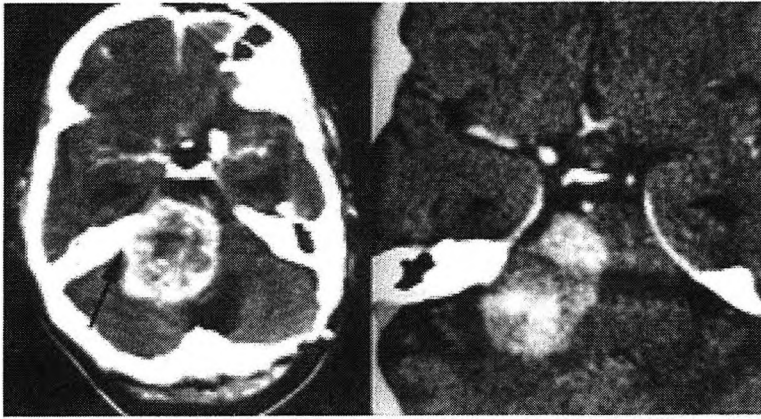


Figura VI-5. A la izquierda TAC de un neurinoma del VIII par. A la derecha TAC de un meningioma del APC. Las imágenes son muy parecidas y el diagnóstico a veces difícil. El meningioma suele presentar una mayor densidad y captar el contraste con más intensidad. El dato diferencial de más valor es la dilatación del foramen auditivo interno (flecha) que únicamente tiene lugar en caso de un neurinoma del VIII par.

pequeños (menos de 2 cm. de diámetro), medianos (de 2 a 4 cm.) o grandes (más de 4 cm.). En los primeros la mortalidad es escasa (alrededor del 1 %) y se consigue respetar el nervio facial en la mayoría de las ocasiones (e incluso el auditivo a veces). En los medianos las cifras se elevan, siendo la mortalidad aproximadamente del 5 % (es bastante variable según los distintos servicios), la posibilidad de conservación del facial disminuye sustancialmente y la del auditivo aún más. En los tumores grandes la mortalidad es mayor y la posibilidad de secuelas (no solamente de los pares VII y VIII) se acrecienta considerablemente.

La técnica operatoria debe ser muy rigurosa, practicándose con la ayuda del microscopio quirúrgico y utilizando potenciales evocados, estimulador de nervio y la tecnología más moderna, como la coagulación bipolar, el láser o la aspiración ultrasónica. En algunos servicios, ante la presencia de los grandes neurinomas, teniendo en cuenta que la intervención puede durar bastantes horas, e intentando que la descompresión del tronco se haga menos violentamente, se practica la resección tumoral en dos tiempos, e incluso en tres, dejando recuperarse al enfermo un

par de semanas entre ellos. La posición del paciente en la camilla quirúrgica puede ser sentada (riesgo de embolias gaseosas, cansancio del cirujano) o de lado (difícil de conseguir en pacientes de cuellos cortos u obesos), que evita la embolia gaseosa y mejora el confort del cirujano, pero que tiene el inconveniente de que la sangre se acumula en el fondo del campo operatorio dificultando la visión. La craneotomía, de unos 5 cm. de diámetro, suele ser retromastoidea en el lado afectado. Algunos servicios disminuyen la presión por medio de un drenaje continuo de LCR, otros utilizamos un bolo de manitol de 75 g. Todas las maniobras han de ser muy delicadas. Existen diferentes técnicas para la extirpación. Una de ellas, es practicar una amplia resección intracapsular y, después, liberar sistemáticamente las extensiones principales del tumor. Se localizan y protegen los pares bajos y se procede a liberar el flóculo, coagulando y seccionando las ramas de la arteria cerebelosa anterior inferior, que también se libera. Seguidamente, siempre con la asistencia del estimulador de nervio, se libera la porción más medial, dejando expuesto el nervio trigémino. Cuando se consigue identificar el VII par (e incluso el VIII) se le prote-

ge cuidadosamente y se le va separando delicadamente de la cápsula tumoral. Luego se desprende el tumor de la porción medio-posterior, observando la impronta dejada por la lesión en el tronco cerebral. Al final se incinde la duramadre lateral al foramen auditivo y se fresa éste para exponer la porción intracanalicular del neurinoma, que se extrae con técnica microquirúrgica. En los tumores de gran tamaño es relativamente frecuente que no sea posible respetar el nervio facial durante las maniobras de extirpación. En esos casos, si las porciones distal y proximal lo permiten, es posible proceder a una sutura de ambos cabos que en ocasiones da buenos resultados.

Como comentábamos anteriormente, la mortalidad oscila entre el 1 y el 20 %. La lesión del facial, que se presenta bastante frecuentemente en los grandes tumores, aunque los resultados van siendo mejores con los métodos modernos y la experiencia, puede ser tratada posteriormente mediante técnicas reparadoras, como la anastomosis hipoglosfacial o espino-facial.

Cuando, por el mal estado del paciente no es posible la cirugía y el tumor no alcanza los 3 cm. de diámetro, puede plantearse una terapéutica con Gamma-Knife, que entraña menos riesgos iniciales (aunque no los elimina), pero que no garantiza la curación como la extirpación radical. A veces se hace un tratamiento combinado, quirúrgico, reductor de la lesión, y radioquirúrgico para tratar los restos tumorales.

b) Meningioma del APC:

En su clínica predominan las alteraciones del facial, del trigémino o de los pares bajos (espinal, glossofaríngeo), pero no suelen afectar al VIII par, y si lo hacen no es como síntoma de inicio. Las alteraciones de tipo cerebeloso y de las vías largas son más frecuentes que en el neurinoma.

Nunca aparece la típica dilatación del conducto auditivo interno. Las imágenes de la

TAC y RMN son de un tumor homogéneo, generalmente menos redondeado que el neurinoma y que capta mucho más contraste que aquel (fig. VI-5, anterior).

La arteriografía es esencial en estos casos para mostrar la irrigación del tumor y el grado de afectación de los vasos, tanto arteriales como venosos, de la zona.

El tratamiento también es quirúrgico, si bien la técnica es distinta. No existe la sistemática del neurinoma ni la extirpación del fragmento canalicular, y toma preponderancia el manejo que ha de darse a las arterias y a los senos venosos, que por su grado de implicación hacen imposible a veces una extirpación radical. También puede emplearse la Gamma-Knife, valiendo los mismos postulados que para los neurinomas.

c) Epidermoide del APC:

La diferencia fundamental con los restantes tumores del APC es que éstos suelen extenderse ampliamente, tanto hacia el lado contrario como hacia abajo, alcanzando la médula, o hacia arriba, ocupando la fosa media e incluso el ventrículo (fig. VI-6). Por ello, su clínica es muy variada, aunque son frecuentes las alteraciones de los pares craneales ocupantes del APC. Como son neoformaciones de carácter benigno, con su evacuación masiva se suele conseguir una contención del progreso de la enfermedad, aunque es frecuente que persistan las secuelas previas o que éstas disminuyan poco. En esta región anatómica, generalmente no es posible practicar una extirpación radical de la cápsula, que se adhiere tanto a las arterias como a los nervios y a las estructuras nerviosas. Ello puede dar lugar a la presentación de recidivas, que, cuando lo hacen, al cabo de muchos años, pueden ser evacuadas bastante fácilmente.

3 -Otros

Varios tumores, especialmente los meningiomas pueden originarse en distin-

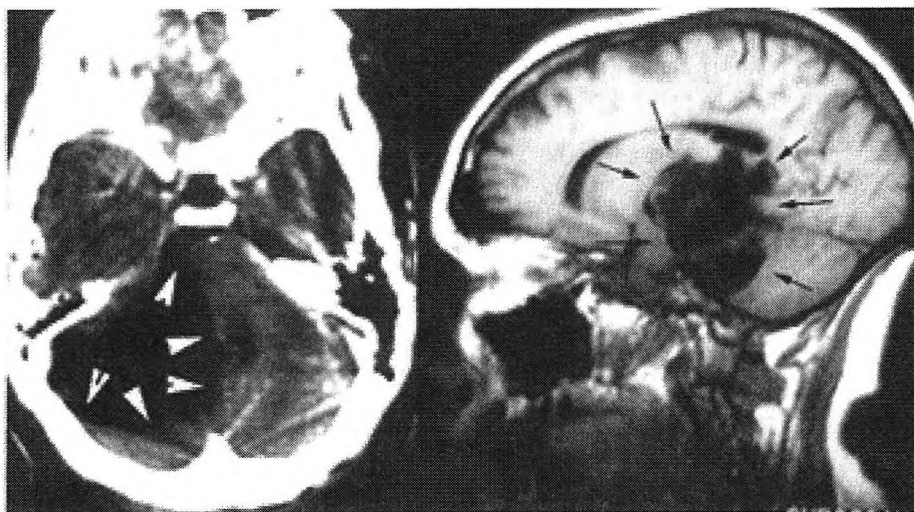


Figura VI-6. RMN en dos proyecciones de un epidermoide del APC. Resalta su contorno redondeado y lobulado y la extensión a diferentes territorios. En este caso, como es habitual, la lesión es marcadamente hipodensa.

tos lugares de la fosa posterior, provocando cuadros clínicos diferentes según las estructuras anatómicas implicadas y cuyo tratamiento quirúrgico es difícil de sistematizar por lo variado de las posibles zonas de asentamiento, consistencia, extensión del tumor y sus adherencias. Lo mismo podría decirse de algunos epidermoides y quistes aracnoideos. Los neurinomas de otros pares craneales de la vecindad pueden simular en todos los aspectos un neurinoma del VIII par, pero sus síntomas de comienzo estarán relacionados con el nervio de origen (dificultad para la deglución o neuralgia en el

glosofaríngeo, atrofia y fasciculaciones de la lengua en el hipogloso, etc.), y no suelen existir o son muy discretos los del VIII par. Tampoco se advierte en estos tumores la dilatación del foramen auditivo interno tan característica de los neurinomas del VIII par.

Además de éstos, en la fosa posterior también se ubican ciertos tumores con unas características clínicas, diagnósticas y terapéuticas específicas, como los cordomas y condromas del clivus y los quemodectomas, que se engloban entre las lesiones de la base del cráneo.

Capítulo VII. Lesiones del cráneo y de la órbita.

(Dr. Don Manuel López-Escobar Fernández)

A –Cráneo

1 –Bóveda

- a) Etiología
- b) Clínica
 - (1) *Benignos*
 - (2) *Malignos*
 - (3) *Cefalohematoma. Sinus pericrani. Hiperóstosis frontal interna.*
- c) Diagnóstico
 - (1) *Radiología simple*
 - (2) *Gammagrafía*
 - (3) *TAC y RMN*
 - (4) *Arteriografía*
- d) Tratamiento

2 –Base

- a) Condromas
- b) Cordomas
- c) Meningiomas
- d) Tumores del cavum
 - (1) *Angiofibroma*
 - (2) *Carcinoma*
- e) Quemodectoma
- f) Otros
 - (1) *Tumores benignos*
 - (2) *Tumores malignos*
 - (3) *Otros procesos*

B –Órbita

1 –Etiología

2 –Clínica

- a) Epidemiología
- b) Síntomas
 - (1) *Dolor*
 - (2) *Alteraciones visuales*
 - (3) *Exoftalmos*
 - (4) *Parálisis ocular*
 - (5) *Cambios locales*
 - (6) *Fondo de ojo*
 - (7) *Lesiones satélite o piloto*

3 –Curso evolutivo

4 –Métodos diagnósticos

5 –Tratamiento

C –Lesiones cráneo-orbitarias

A -Cráneo

1 -Bóveda

a) Etiología

El cráneo puede ser asiento de un gran número de diferentes enfermedades. Algunas de las más habituales se destacan en la Tabla VII-I.

b) Clínica:

Estas lesiones se caracterizan por la presencia de un bultoma de mayor o menor tamaño y variable velocidad de crecimiento. En muchas ocasiones no aparece el dolor ni como signo de inicio ni acompañante, pero

en otras, especialmente en los procesos infecciosos e inflamatorios, y menos en los malignos, se presenta de forma más o menos acusada, especialmente si se ejerce presión sobre la tumoración. Generalmente no existen alteraciones visibles en las partes blandas, aunque pueden surgir acúmulos de pus en los procesos infecciosos o infiltraciones agresivas en los muy malignos.

(1) Benignos:

Al comienzo no suele presentarse el dolor. La enfermedad se inicia (el enfermo muchas veces no sabe cuándo) por la aparición de un bulto que va creciendo muy lentamente. A la palpación, se aprecia la existencia de una masa uniforme, generalmente

Tabla VII-I. Afecciones frecuentes en el cráneo

Lesiones Tumorales	Primitivas benignas	Epidermoides. Dermoides. Osteomas. Hemangiomas. Fibromas. Tumores de células gigantes.
	Primitivas malignas	Sarcoma osteogénico. Condrosarcoma. Fibrosarcoma.
	Secundarias malignas	Metástasis. Neuroblastoma. Tumor de Ewing. Mieloma.
Lesiones No tumorales	Congénitas	Sinus pericrani.
	Infecciosas	Osteomielitis.
	Traumáticas	Cefalohematoma.
	Histiocitosis	Granuloma eosinófilo. Hand-Schüller-Christian. Letterer-Siwe.
	Diversas	Hiperóstosis frontal interna. Osteopetrosis (Albers-Schönberg). Osteítis deformante.

dura (sobre todo en los osteomas), no dolorosa, que no se adhiere a los planos profundos. Los tejidos superficiales se desplazan fácilmente sobre él. En general, la piel que recubre la lesión tiene un aspecto normal.

Los procesos infecciosos presentan características que son propias de los procesos malignos: dolor al inicio, curso rápido, irregularidad a la palpación y alteraciones locales, pero se distingue bien de ellos por la presencia de los demás componentes de la infección: cuadro febril y calor local, fluctuación, formación de un flemón o de un absceso y supuración.

(2) Malignos:

El dolor como síntoma precoz es bastante frecuente y posteriormente puede alcanzar una gran intensidad. Se asiste a un desarrollo rápido (semanas o meses) del tumor. Es una masa irregular, heterogénea, de consistencia variable, dolorosa al tacto y a la presión y adherente muchas veces a los planos profundos y superficiales. En ocasiones, como consecuencia de la rotura de las láminas óseas puede apreciarse a su través el latido cerebral. En fases avanzadas puede verse cómo sobresale la tumoración, que ha atravesado la piel que la recubre.

(3) Otros:

El cefalohematoma consiste en el acúmulo de sangre entre el periostio y la bóveda, en niños recién nacidos, a consecuencia de un traumatismo externo o por fórceps. Radiológicamente se aprecia una hiperdensidad de las partes blandas en un hemicraneo. No provocan sintomatología y suelen resolverse espontáneamente. Pero, en ocasiones, persisten y se produce una calcificación del periostio y una deformidad del cráneo. El tratamiento quirúrgico puede plantearse por motivos estéticos, y consiste en la extirpación de la densa cáscara ósea y del hematoma subyacente.

El sinus pericranii es una anomalía congénita que afecta la bóveda craneal. Una vena emisaria, o más, conectan el epicraneo con los grandes senos venosos, a través de un foramen anormal en la calavera. Su presencia se traduce por la existencia de una protrusión que aumenta de tamaño cuando la cabeza se vuelve hacia atrás. Aparte de eso, no suelen presentarse síntomas, salvo discretos dolores no fácilmente relacionables con la malformación. Se han descrito varios tipos, que varían según existan o no alteraciones de las partes blandas de la zona y de su relación o no con el seno sagital. El diagnóstico se realiza haciendo desaparecer la lesión presionando sobre ella y haciendo que aumente de tamaño al someter al enfermo a maniobras de Valsalva. En las radiografías simples destaca la existencia de una solución de continuidad, generalmente circular, con bordes nítidos. En la TAC o la RMN se comprueba que no existe compromiso intracraneal. La punción directa o la venografía pueden proporcionar imágenes específicas de la lesión.

La hiperóstosis frontal interna (Stewart-Morel-Morgagni) aparece en un 4 % de las personas sanas, sobre todo en mujeres. Se la ha relacionado con trastornos endocrinológicos y metabólicos. Consiste en una hiperóstosis bifrontal muy irregular. Algunos le han atribuido cierta incidencia en la aparición de cefaleas e incluso demencias, pero no parece que exista mucho fundamento. En radiología simple se ven áreas de incremento de densidad en el hueso frontal, que únicamente afectan a su tabla interna. A veces puede resultar difícil el diagnóstico diferencial con un meningioma frontal, que puede presentar un aspecto muy parecido, pero estos últimos, cuando son bilaterales, al contrario de lo que sucede con la hiperóstosis, suelen afectar las suturas craneales.

c) Diagnóstico:

(1) Radiología simple:

Los osteomas se muestran como una zona homogénea de gran densidad y límites

netos, que no suele afectar a la tabla interna. Sólo en casos excepcionales producen un crecimiento endocraneal. Los meningiomas pueden infiltrar la bóveda craneal, incluso invadirla. En ocasiones se calcifican y su aspecto es indistinguible del de los osteomas, pero la mayoría de las veces adoptan un patrón propio característico, con una hiperóstitosis muy llamativa y presencia de espículas, que es muy sugerente. El tumor puede destruir las tablas externa e interna. En algunas ocasiones se produce una calcificación muy extensa (meningioma en placa) que puede afectar la base o la bóveda, provocando en ellas una importante deformidad. La imagen de un condroma es la de una lesión lítica de bordes definidos y frecuentes calcificaciones. El granuloma eosinófilo adopta la forma de una laguna de bordes más o menos regulares, que presenta en su centro una zona de condensación. La enfermedad de Hand-Schüller-Christian determina la presencia de grandes lagunas óseas, redondeadas y ovaladas, de bordes geográficos. Los hemangiomas dan lugar a unas espículas óseas radiales, o en forma de panal, muy características, que hacen posible su diagnóstico, aunque no siempre es así. Los epidermoides pueden presentarse como lagunas líticas rodeadas por una zona de hiperdensidad, pero con más frecuencia provocan destrucciones óseas, abigarradas, con secuestros en su interior, de densidad muy variable y bordes recortados, pudiendo estar afectadas ambas tablas óseas, al menos parcialmente. En la osteomielitis se detectan focos de destrucción ósea irregulares, de bordes mal definidos y morfología y tamaño muy variables. Entre los tumores malignos, los sarcomas osteogénicos dan lugar a imágenes lacunares irregulares, con neoformación de pequeñas espículas radiales. Los condrosarcomas exhiben zonas de destrucción ósea de bordes irregulares. Las metástasis suelen presentarse con aspecto redondeado, tanto hiperdensas como hipodensas (a veces ambas), dependiendo del órgano de origen. En general son múltiples. Cuando son únicas

no es fácil hacer el diagnóstico diferencial con los demás tumores de la bóveda. El mieloma múltiple (enfermedad de Kahler) puede ser también único, pero lo habitual es que existan múltiples lesiones de entre 1 y 10 mm., de bordes muy netos, que parecen hechos a sacabocados.

Existen, pues, algunas imágenes radiológicas bastante típicas de estas lesiones, que cuando se presentan permiten hacer un diagnóstico de presunción. Pero muchas veces no ocurre así y es imposible el diagnóstico diferencial, incluso entre un proceso maligno y otro benigno.

(2) *Gammagrafía:*

Es de utilidad en estas lesiones. Se producen focos de captación más o menos intensos y más o menos definidos y, sobre todo, alerta sobre la presencia de otras lesiones en distintos huesos del resto del organismo.

(3) *TAC y RMN:*

Sobre todo para precisar si existe una invasión intracraneal, así como su extensión y características. En general, en los tumores malignos aparece homogeneidad y en los malignos heterogeneidad. La captación de contraste en muchos procesos benignos puede ser escasa o nula (epidermoides, osteomas, dermoides), o intensa pero regular (meningiomas), mientras que es irregular en los procesos malignos (carcinoma, metástasis).

(4) *Arteriografía:*

Se emplea cuando se sospecha una importante vascularización del tumor y para conocer el grado de implicación en el proceso de los grandes senos venosos.

d) Tratamiento

Los tumores del cráneo localizados son susceptibles de tratamiento quirúrgico, que

consiste, siempre que sea posible (algunos se extienden de tal manera que no lo permiten), en la extirpación masiva de los mismos. El defecto que queda en el cráneo se repara por medio de una craneoplastia, que se modela sobre él en el mismo acto quirúrgico. Los granulomas eosinófilos tienen buena respuesta a la radioterapia, pero, en general, el diagnóstico se hace tras la intervención. Los procesos benignos (osteomas, granulomas, epidermoides, dermoides, etc.) son de muy buen pronóstico, mientras que para los malignos es muy desfavorable. En estos últimos pueden utilizarse tratamientos complementarios, como la cobaltoterapia y la quimioterapia.

2 -Base

Dada la variedad de estructuras anatómicas que componen la base del cráneo, las lesiones que la comprometen pueden ser de muchos orígenes, afectar diversos territorios y alcanzar tamaños muy considerables, siendo muy complicada su sistematización. De hecho, tienen cabida en este apartado, p.ej., los procesos que nacen o afectan la silla turca (adenomas, craneofaringiomas, etc.) y los del ángulo pontocerebeloso, que, por su especial idiosincrasia, se estudian por separado. En este capítulo nos ocuparemos de los que tienen relación con la base del cráneo y no han sido estudiados en otros apartados. En realidad, excluyendo la órbita, que veremos también aquí, la patología se circunscribe a la base craneal posterior, que está compuesta por los huesos temporal, esfenoides y occipital. Se trata de un contexto con una osteología muy irregular ocupado por numerosas estructuras neurovasculares, lo que da lugar a que la extirpación de las lesiones localizadas en ella resulte bastante complicada.

El manejo de estos tumores, debido a la mejora en los medios de diagnóstico (TAC, RMN), técnicos (microscopio, láser, aspiración ultrasónica, etc.) y terapéuticos, como la radiocirugía, ha sufrido importantes variaciones en las últimas décadas. Pero, sobre

todo, ha sido fundamental la posibilidad de practicar anestias prolongadas sin que se aumente el riesgo para los enfermos, lo que ha permitido realizar intervenciones de muchas horas de duración, por equipos especializados. Precisamente ése ha sido el máximo avance; la colaboración de distintos especialistas (otorrinolaringólogo, cirujano plástico, máxilo-facial, oftalmólogo, etc.) permite una mayor seguridad y una mayor celeridad en el abordaje de estos procesos. En la actualidad existen equipos completos de especialistas dedicados únicamente al tratamiento de las lesiones de la base del cráneo. Consecuentemente, se han diseñado multitud de vías y procedimientos técnicos tendentes a posibilitar la extirpación de unos procesos que no hace mucho se consideraban inextirpables. Pero, sin tratar de atenuar los indiscutibles progresos y los éxitos publicados por los grupos especializados de trabajo, el tratamiento de las lesiones asentadas en la base del cráneo sigue siendo complicado. Además, en los procesos malignos, a pesar de los enormes avances y de conseguirse, en intervenciones de muchas horas (a veces relevándose los equipos de trabajo), extirpaciones aparentemente radicales el resultado a medio o largo plazo sigue siendo nefasto.

Dado, como comentábamos anteriormente, lo diverso de los procesos que asientan en la base craneal, así como su extensión, tamaño, estructuras que invade (hueso, arterias fundamentales, senos venosos, tejido nervioso o nervios) y la diversidad de especialistas que intervienen, no es posible exponer detalladamente las distintas técnicas quirúrgicas ni las vías de abordaje utilizadas, que, además, están en continua evolución, describiéndose continuamente nuevos enfoques terapéuticos. Por ello nos centraremos en aquellos procesos neuroquirúrgicos que no han sido tratados en otros capítulos y que por su especificidad o por su frecuencia requieren que les prestemos nuestra atención.

a) Condromas:

Son de muy rara presentación (0.1 % de los tumores intracraneales). Por cada dos localizados en las base craneal existe uno en la convexidad. Histológicamente pueden considerarse benignos, apareciendo macroscópicamente como lesiones encapsuladas cuyo contenido es gelatinoso y condroide. Derivan de restos cartilagosos de la base craneal, situándose preferentemente en las proximidades de las sincondrosis.

Se manifiestan clínicamente por cuadros diversos de afectación de pares craneales, a los que se añaden los propios de la invasión de los senos venosos y, por último, de lesión del SN, especialmente de las vías largas. En cerca de la mitad de los casos se aprecia una calcificación "en cáscara", que se combina en ocasiones con lesiones osteolíticas. El diagnóstico diferencial con un craneofaringioma puede ser de gran dificultad. La extirpación completa de estos tumores es complicada y en muchas ocasiones no se consigue, por lo que las recidivas son la regla. Algunas veces se produce en ellos una malignización.

b) Cordomas:

Se originan de los restos de la notocorda que se extiende por la línea media desde la silla turca hasta el coxis. Aunque pueden asentar en cualquier parte de ésta e, incluso, por existir restos ectópicos de la notocorda, en otras regiones, lo habitual es que lo hagan en el sacro y en el basi-esfenoides. Los cordomas de implantación intracraneal constituyen el 0.5-1 % de los tumores de la región. Suelen estar limitados por una cápsula. Su consistencia es irregular, con áreas elásticas, que recuerdan al cartílago, duras, calcificadas, pero también blandas. Su color es grisáceo. Asientan en el hueso (generalmente el clivus), aunque pueden perforar la duramadre. Atacan preferentemente a varones jóvenes, provocando un cuadro de lenta evolución de alteración de pares craneales, especialmente

parálisis oculares, y, más adelante, signos de vías largas (paresias) y de los pares craneales más bajos.

Los datos de la radiología simple (lesión redondeada en el clivus con destrucción ósea y calcificaciones) son bastante elocuentes. El estudio se complementa con TAC y RMN.

El único tratamiento posible es el quirúrgico, pero no es fácil conseguir extirpaciones radicales, y aunque el tumor es benigno son frecuentes las recidivas. La mortalidad es alta en muchos servicios neuroquirúrgicos. En la actualidad, la técnica más utilizada es el abordaje transoral, pero algunos autores, como Rand, publican muy buenos resultados utilizando una vía combinada cérvico-craneal.

c) Meningiomas:

Se originan a partir de las meninges, por lo que su situación es extraaxial, sin invadir el tejido nervioso, pudiendo ocupar, prácticamente, cualquier zona en el interior del cráneo. Aunque nos hemos ocupado de ellos en los capítulos dedicados a los tumores cerebrales y no vamos a repetir aquí los cuadros clínicos a que dan lugar ni los métodos de diagnóstico, sí es conveniente que consideremos algunos detalles específicos. Entre los meningiomas situados en la fosa craneal anterior, en la mayoría de los del surco olfatorio o de sus aledaños, se consigue una resección total con extirpación del implante dural, lo que hace difícil que pueda producirse una recidiva. Pero, a veces, esto no es posible y debe fulgurarse la zona de implantación tumoral, con lo que las posibilidades de reproducción aumentan. Y, en ocasiones, especialmente cuando está invadido el seno cavernoso, el seno esfenoidal u otras estructuras de la base craneal, sólo han sido posibles resecciones parciales tendentes a eliminar únicamente la porción invasora intracraneal. Recientemente, debido precisamente a la formación de los grupos de trabajo especializados en la cirugía de la base del cráneo, se consiguen muchas veces extirpaciones

radicales que antes no eran posibles. Lo mismo puede afirmarse sobre los meningiomas de la fosa craneal media, en los que el principal escollo lo constituyen los senos laterales y petrosos y la invasión de los forámenes de la base (rasgado anterior y posterior, etc.), pero en los que actualmente es posible plantearse resecciones radicales por medio de técnicas diversas, con abordajes amplios y la colaboración de varios especialistas. En la fosa posterior, los meningiomas pueden ubicarse, prácticamente, en cualquier parte de la misma. La extirpación se hace más difícil cuando lo hacen en las cercanías del clivus y en la porción más interna del peñasco, siendo válidas las mismas consideraciones que hemos hecho para el tratamiento de los meningiomas del resto de la base craneal.

Existe una forma de presentación peculiar de estos procesos (meningioma en placa), en la que la tumoración se va desarrollando casi exclusivamente en el interior del hueso, que se va engrosando de manera uniforme, afectando a veces vastos territorios, generalmente en los confines de la bóveda y de la base, cuyo tratamiento quirúrgico es muy complicado y muchas veces imposible, teniendo que limitarse a una extirpación parcial, en láminas, por medio de fresas neumáticas.

Muchos de estos tumores, sobre todo cuando existen restos que no han podido extirparse, pueden ser sometidos a tratamiento con radiocirugía (Gamma-Knife).

d) Tumores del cavum nasofaríngeo:

(1) Angiofibroma:

Es un tumor benigno que aparece exclusivamente en varones, casi siempre jóvenes. Crece lentamente, invadiendo la fosa craneal media o la órbita. Suele cursar con obstrucción nasal y epistaxis frecuentes, a las que se asocian después rinorrea e hipoacusia. Cuando alcanzan la órbita, aparece un exoftalmos. Como presentan un importante componente

vascular, los intentos de biopsia son peligrosos porque dan lugar a copiosas hemorragias. Si se desarrollan en el interior del cráneo se le plantea al neurocirujano la conveniencia de su extirpación quirúrgica, que no siempre es posible y que se facilita mucho si se embolizan previamente las ramas de la carótida que lo irrigan. La técnica quirúrgica es complicada y la mortalidad alta. Últimamente, el pronóstico a mejorado merced a la aparición de grupos de trabajo multiarea especializados. Como tratamientos coadyuvantes (o únicos, cuando la cirugía no es posible) se han empleado la cobaltoterapia y la hormonoterapia (testosterona). A veces ocurre una remisión o una detención espontánea del crecimiento tumoral.

(2) Carcinoma:

Es el más frecuentes entre los tumores malignos de esta región. Se ha invocado un importante papel de los virus en su desarrollo y también de algunos factores genéticos, al detectarse con mucha frecuencia su presencia en ciertas zonas del mundo (en varias regiones de China constituyen el 50 % de todos los tumores malignos). Los que se originan en la región postero-superior del cavum invaden frecuentemente el seno esfenoidal, destruyendo sus paredes y alcanzando el seno cavernoso, que ocupan, interesando los nervios que transitan por su interior (III, IV, ramas del V y VI). Los que lo hacen en la porción lateral atraviesan el agujero rasgado anterior, afectando la rama maxilar superior del trigémino y, después, el VI, III y IV. También se expanden hacia el cuello lesionando los pares IX, X, y, menos frecuentemente, el XI y el XII.

La enfermedad comienza por síntomas auditivos (hipoacusia) o nasales (obstrucción nasal, rinorrea, epistaxis). Es frecuente que existan uno o varios ganglios cervicales hipertróficos, fácilmente perceptibles en la exploración. Posteriormente, aparece la afectación neurológica, consistente en una diplopía, una neuralgia trigeminal o trastornos de la deglución.

El diagnóstico se establece por medio de estudios rinoscòpicos y radiològicos.

El tratamiento es radioteràpico y el pronòstico, en general, malo.

e) Quemodectoma (paraganglioma):

Son tumores que derivan del glomus de la vena yugular. Generalmente de crecimiento lento, atraviesan el agujero rasgado posterior y se extienden ampliamente por la fosa posterior, invadiendo el seno lateral. Su clínica suele comenzar por acúfenos. En ocasiones, a causa del obstàculo tumoral, pueden apreciarse dilataciones de las venas del cuello. También es posible detectar la presencia del tumor en la caja timpànica por medio de la otoscopia. Después tiene lugar la afectación de los últimos pares craneales que emergen por el agujero rasgado posterior. Y, por último, los signos cerebelosos e, incluso, la alteración de los pares craneales altos, como por ejemplo, una neuralgia del trigémino.

Al principio, cuando estos tumores se encuentran confinados en el cuello, su diagnóstico suele ser efectuado por el otorrinolaringólogo.

Los medios auxiliares empleados para ello son la radiología simple, que muestra las alteraciones óseas causadas por la tumoración, y, sobre todo, la TAC y RMN que dan una idea muy exacta, tanto del tamaño de la lesión como de su grado de extensión en todos los sentidos. Se complementa con un estudio angiogràfico, que es fundamental dada la importantísima vascularización que, generalmente a expensas de la carótida externa, presentan estos procesos.

El tratamiento quirùrgico, salvo en su fase inicial, es complicado. A veces, a causa de su enorme extensión por la base y por la fosa posterior, resulta imposible. En la actualidad, las intervenciones, que duran varias horas, son realizadas por equipos especializados en los que colaboran neurocirujanos y otorrinolaringólogos.

Es de gran ayuda la práctica, por el equipo de neurorradiología intervencionista, de una embolización previa, que se realiza dos días antes. Con ella se reduce considerablemente el abundante sangrado que provocan estas lesiones.

La intervención se lleva a cabo a través de una amplia incisión, desde la región temporal alta, pasando por detrás del pabellón auricular (que es despegado de su inserción y llevado hacia delante), para terminar en el cuello paralelamente al esternocleidomastoideo. El nervio facial debe ser identificado y transpuesto a una situación más anterior para permitir un abordaje suficiente. Se procede a esqueletomizar una amplia zona, realizando una mastoidectomía amplia y la extirpación de una porción del hueso occipital. Se coloca una doble ligadura en el seno sigmoide. Después, se identifican las ramas de la arteria carótida, que serán protegidas. La tumoración se reseca con técnica microquirùrgica, liberándola previamente de las importantes y delicadas conexiones nerviosas que cruzan cerca o por ella (glosofaríngeo, vago, accesorio e hipogloso). En muchas ocasiones, al finalizar la extirpación de la porción cervical de estos tumores tiene lugar una importante hemorragia a expensas del seno sigmoideo, en el que se introduce una gruesa lámina de surgicel a presión para cohibirla. La porción intracraneal de la tumoración puede extraerse en la misma operación, aunque en muchos servicios se deja para un segundo tiempo.

En los casos en que, a causa de la extensión de la tumoración, no es posible la cirugía se ha practicado radioterapia.

f) Otros:

(1) Tumores benignos:

El osteoma puede presentarse creciendo a expensas de la tabla interna de la base craneal. Cuando es localizado su extirpación suele ser posible y de buen resultado. Los dermoides y epidermoides producen, a veces,

lesiones localizadas en la base craneal, a la que ensanchan, viéndose imágenes de lagunas óseas en las radiografías. La extirpación quirúrgica, salvo cuando ocupan amplios territorios suele dar buen resultado.

(2) *Tumores malignos:*

Metástasis de diversos orígenes (sobre todo de mama y pulmón) pueden asentar en la base craneal, aunque generalmente son múltiples y también se presentan en la bóveda. Son de curso rápido, presentando zonas irregulares de destrucción ósea, a veces con zonas osteoblásticas. Su extirpación no resuelve el problema y los tratamientos complementarios son ineficaces.

El mieloma ataca preferentemente a varones entre los 40 y los 60 años. El plasmocitoma solitario es una forma de presentación de la enfermedad. Los tratamientos con radio y quimioterapia pueden frenar su curso evolutivo.

Tumores que asientan en la región nasal, placa cribiforme, que pueden invadir el cráneo, destacan el estesineuroblastoma o neuroblastoma olfatorio (NO) y el carcinoma neuroendocrino (CaNe). Su extirpación quirúrgica, seguida de radioterapia complementaria en el primero y la radioterapia asociada a la quimioterapia (Vincristina de forma empírica) en el segundo.

(3) *Otros procesos:*

Displasias, como la osteopetrosis, la disostosis cráneo facial u otras se encuentran con relativa frecuencia en el cráneo, afectando su base. El diagnóstico se hace por el aspecto clínico radiológico y por los signos generales en los restantes huesos.

La base craneal puede ser asiento de infecciones, especialmente a expensas de los senos etmoidal, maxilar y frontal en la fosa craneal anterior, y de los órganos del oído y la faringe en las fosas media y posterior. Produce cuadros de dolor, fiebre, malestar,

decaimiento, pudiendo dar lugar, cuando han atravesado la duramadre, a meningitis o abscesos cerebrales. Los datos clínicos, junto con los analíticos y radiológicos permiten hacer un diagnóstico. El tratamiento consiste en la escisión del foco, tanto el intracraneal como el originario, y la aportación de antibióticos según las características del germen causante.

B -Órbita

Siempre ha sido un campo de trabajo habitual para los neurocirujanos, y no solamente para aquellos procesos orbitarios que se extienden hacia el cráneo, sino también sobre muchos de los que se desarrollan confinados en ella, dado que a los oftalmólogos les resultaba muy complicado acceder por medio de sus vías habituales a las lesiones ubicadas por detrás del globo ocular, que, sin embargo, pueden ser abordadas con cierta seguridad a través de las diferentes vías transcraneales diseñadas al efecto por los neurocirujanos.

1 -Etiología

Numerosos procesos patológicos pueden presentarse en el interior de la órbita (fig. VII-1) .

2 -Clínica

a) Epidemiología:

Dada la gran diversidad de noxas que pueden asentar en la órbita, las edades de comienzo de la enfermedad son muy variables; en la primera infancia o en la adolescencia los gliomas ópticos y en la tercera, cuarta o quinta décadas los seudotumores orbitarios. Lo mismo puede decirse en cuanto al sexo, dependiendo del tipo de lesión, como, por ejemplo, la predominancia de los seudotumores de origen endocrinológico en el femenino.

Figura VII-1. Procesos que pueden encontrarse en la órbita

Tumores

Retina y óptico	Benignos	Glioma	Astrocitoma Oligodendroglioma
		Meningioma	
		Fibroma	
	Malignos	Neurocitoma	
		Retinoblastoma	
		Sarcoma	
Del cono muscular	Benignos	Meningioma	
		Rabdomioma	
		Leiomioma	
		Hemangioblastoma	
		Dermoide	
		Lipoma	
		Mixoma	
	Malignos	Sarcoma	
		Cloroma	
		Melanoma	
Paredes órbita	Benignos	Osteoma	
		Quiste dental	
		Osteocondroma	
	Malignos	Sarcoma	
Seno	Benignos	Mucocele	
		Osteoma ebúrneo	
	Malignos	Carcinoma de etmoides	
		Carcinoma del maxilar	
Órbita-craneales		Epidermoide	
		Dermoide	
		Meningioma	
		Adenoma	
		Glioma cerebral y del quiasma	
Reticuloendotelial		Granuloma eosinófilo	
A distancia		Metástasis	
		Mieloma	

No tumorales

Traumatismos		Hematoma	
		Cuerpo extraño	
		Fractura	
Parasitosis		Quiste hidatídico	
Vasculares		Aneurisma oftálmica	
		Malformación a-v	
		Variz	
		Hemangioma	
		Fístula carótido-cavernosa	
Inflamatorios		Seudotumor orbitario	
Endocrino		Seudotumor orbitario	
Malformación		Encefalocele	
		Disóstosis craneofacial	

b) Síntomas:

(1) *Dolor:*

En muchos casos, incluso en estadios avanzados, puede no estar presente. Cuando aparece suele ser en forma de dolor gravativo, más o menos intenso y continuo, que abarca el globo ocular o la órbita; o en forma de crisis neurálgicas, que pueden llegar a ser muy intensas, de la primera rama del trigémino.

(2) *Alteraciones visuales:*

Son muy variables. En ocasiones, dado el crecimiento lento de alguno de estos procesos, el paciente no se da cuenta de ellas. Lo más frecuente es encontrar un escotoma central, que va aumentando de forma irregular, aunque no es imposible que se manifiesten por hemianopsias o cuadrantanopsias. A veces se produce una distorsión de la retina que se manifiesta por hipermetropía. Naturalmente, en los casos muy avanzados o en los tumores muy invasivos la afectación del campo visual puede ser muy importante, llegando a una amaurosis completa.

Lo que suele ser percibido en el mismo momento en que se presenta es la diplopia. La sensación de visión doble es referida espontáneamente por los enfermos. Es debida a las desviaciones del globo ocular por la implicación de los músculos y nervios de la órbita. Suele ser continua y no desaparecer en ninguna de las direcciones de la mirada.

(3) *Exoftalmos:*

En muchas ocasiones es el único síntoma, que se mantiene estacionario o va aumentando muy ligeramente a lo largo del tiempo, como ocurre en numerosos hemangioblastomas, varices, meningiomas, etc. En algunos procesos muy vascularizados (varices) puede ser reducido por una ligera presión digital sobre el globo ocular. Cuando la causa es una malformación arterio-venosa el

exoftalmos puede ser pulsátil. A veces, como ocurre en las neoformaciones muy posteriores, o en los seudotumores, es uniforme, pero más a menudo la protrusión se dirige hacia un eje determinado, generalmente en dirección opuesta a la del tumor. La consistencia de éste, palpable generalmente, puede ser muy dura (osteomas) o muy tenue (algunos seudotumores), existiendo todas las gradaciones.

(4) *Parálisis ocular:*

Puede haber paresias limitadas a uno o a varios músculos desplazados o englobados por la tumoración, o como consecuencia de la afectación de los nervios intraorbitarios, siendo muy frecuentes la del sexto par (recto externo), con desviación del ojo hacia dentro; y la del tercero (rectos superior, inferior e interno), con desviación hacia afuera, que suelen acompañarse de midriasis y ptosis palpebral.

(5) *Cambios locales:*

Es bastante frecuente que exista una dilatación de las venas del párpado, acompañadas de edema. En la córnea puede presentarse una ingurgitación vascular con neoformación de vasos, llegando a producirse una quémosis y, a veces, ulceraciones. En los tumores malignos puede existir una destrucción masiva de la órbita.

En ocasiones, la auscultación de la órbita permite escuchar un soplo (fístula carótido-cavernosa) característico.

(6) *Fondo de ojo:*

En los procesos de curso lento el examen suele ser normal. Pero puede existir un grado más o menos importante de atrofia primaria de la papila, que raramente llega a ser completa (papila de coloración blanca con límites netos). A veces es perceptible una deformación localizada en la retina causada por la compresión tumoral.

(7) Lesiones satélite o piloto:

En la variedad de glioma del óptico en el contexto de una neurofibromatosis pueden observarse en el cuerpo del paciente las típicas manchas color café con leche y los nevus pigmentados.

3 -Curso evolutivo

Los seudotumores, especialmente los de origen inflamatorio, suelen dar lugar a un exoftalmos de progresión muy rápida, acompañado de dolor gravativo orbitario y, a veces, escotomas visuales, que se desarrollan en unos pocos días.

Los tumores benignos habitualmente producen un exoftalmos asimétrico, no homogéneo, de crecimiento muy lento (meses o años), que afecta parcialmente a movimientos musculares aislados, generalmente sin acompañarse de dolor ni alteraciones visuales, al menos hasta fases avanzadas.

Los tumores malignos comienzan por cuadros de dolor, tanto local como de la primera rama trigeminal, seguidos, en el curso de unos días o semanas, por un exoftalmos que progresa rápidamente, acompañándose de trastornos de la motilidad del globo ocular y del campo visual y, muy pronto, de afectación de las partes blandas.

4 -Métodos diagnósticos

La radiología simple permite apreciar en muchos casos de gliomas del nervio óptico una dilatación bastante específica del foramen correspondiente. También pueden observarse lesiones osteolíticas bastante homogéneas en los epidermoides y los granulomas, y heterogéneas e irregulares en los tumores malignos. Además, como ocurre con los meningiomas, pueden presentarse calcificaciones típicas.

La ecografía orbitaria proporciona imágenes globales de la lesión pero no aporta datos sobre su etiología. La gammagrafía se

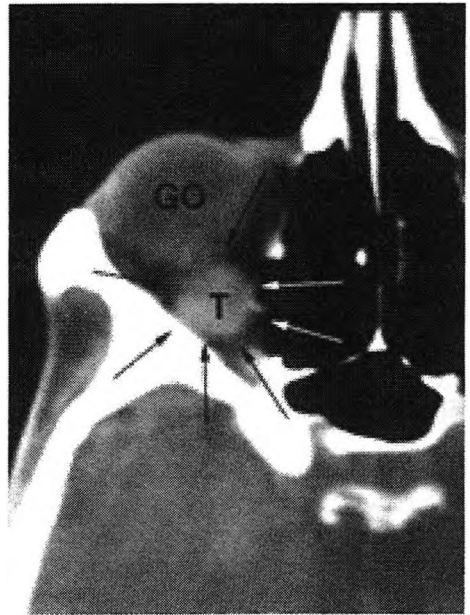


Figura VII-2. TAC de un hemangioma intraorbitario, que aparece rodeado por las flechas.

GO= globo ocular. T= tumor.

emplea ocasionalmente, detectándose acumulos de captación del isótopo por la tumoración. Tanto la TAC como la RMN son métodos de gran fiabilidad en el estudio de estos procesos (fig. VII-2), aportando detalles de su ubicación y extensión, de sus relaciones con las estructuras de la órbita (especialmente con el nervio óptico), y muchas veces facilitan una sospecha fundamentada sobre la naturaleza de la lesión.

Los estudios neurovasculares (angiografía y venografía) tienen utilidad en las lesiones muy vascularizadas (meningiomas, algunos hemangiomas, varices, malformaciones arteriovenosas) y son imprescindibles para el diagnóstico de las malformaciones carótido-cavernosas y de los shunts duros en la misma zona.

5 -Tratamiento

En los seudotumores de origen endocrínológico es preciso llevar a cabo un tratamien-

to hormonal específico. Tanto estos, como otros seudotumores, pueden resolverse con un tratamiento corticoideo (dexametasona durante una o dos semanas). En muchos servicios se preconiza este tratamiento inicial antes de llevar a cabo un procedimiento quirúrgico. Si fallan los métodos conservadores, puede recurrirse al quirúrgico: la descompresiva por vía frontal, con extirpación del techo orbitario y apertura de la cápsula de Tenon.

Los tumores (entendiendo el término como referido a masas orbitarias de cualquier etiología) pueden ser extirpados quirúrgicamente. El neurocirujano sólo aborda aquellos procesos que, por la interposición del globo ocular, no pueden ser resueltos por el oftalmólogo. Aunque se han descrito y empleado multitud de variantes técnicas, en realidad son dos las vías más empleadas, la lateral para los procesos que nacen y se ubican en la cara externa de la órbita (Krönlein) y la subfrontal (Dandy), para el resto.

Esta última puede practicarse de diversas maneras, pero, en lo sustancial, consiste en una craneotomía frontal, seguida de la extirpación del techo y la apertura de la cápsula de Tenon. A partir de entonces, se prosigue con el auxilio del microscopio quirúrgico. En la mayoría de las ocasiones es suficiente un abordaje epidural, pero en otras hay que incidir ampliamente la duramadre, destechando incluso en su totalidad el canal óptico. Son de utilidad la coagulación bipolar y algún sistema de aspiración ultrasónico.

Los resultados son muy distintos, dependiendo del tipo de la lesión. En las

benignas suelen ser bastante buenos, no presentan mortalidad y generalmente se conserva la visión y la motilidad ocular. En los procesos malignos el pronóstico es sombrío, dependiendo del grado de la misma de cada tumor.

En algunos casos se complementa el tratamiento con radioterapia y quimioterapia.

C -Lesiones cráneo-orbitarias

Muchos de los procesos de la base del cráneo pueden extenderse a la órbita, y viceversa. Es frecuente encontrar en la clínica lesiones con ramificaciones muy variadas, imposibles de sintetizar, que abarcan de forma aleatoria ambas estructuras anatómicas. Por lo mismo, la clínica que producen es muy diferente, dependiendo de que comiencen en el interior del cráneo o en la propia órbita. También la malignidad o benignidad del proceso tiene incidencia en el desarrollo de los distintos síndromes que se presentan en la clínica y que son imposibles de agrupar. Los medios auxiliares de diagnóstico son los mismos que hemos visto y los hallazgos no difieren de los propios de la base craneal y de la órbita, afectando de manera desigual a ambas.

El tratamiento dependerá de las diversas circunstancias y cada caso deberá estudiarse por separado. Las nociones generales correspondientes al tratamiento de las lesiones de ambas estructuras son válidas también para los procesos craneo-orbitarios, aunque, lógicamente, más difíciles de aplicar.

Capítulo VIII. Patología Vascular I. Hemorragia subaracnoidea. Aneurismas. Malformaciones arteriovenosas.

(Dr. Don Manuel López-Escobar Fernández)

A -Aspectos clínicos generales

B -Hemorragia subaracnoidea

- 1 -Concepto, frecuencia y etiología
- 2 -Anatomía patológica
- 3 -Clínica
- 4 -Diagnóstico
- 5 -Pronóstico
- 6 -Tratamiento
- 7 -Evolución

C -Aneurismas cerebrales

- 1 -Generalidades
- 2 -Anatomía patológica
- 3 -Etiología
- 4 -Clínica
 - a) Aneurismas no rotos
 - b) Aneurismas rotos

5 -Diagnóstico

6 -Complicaciones

- a) Edema
- b) Hidrocefalia
- c) Espasmo
- d) Resangrado

7 -Tratamiento

- a) Indicaciones quirúrgicas
 - (1) *Aneurismas no rotos*
 - (2) *Aneurismas rotos*
 - (a) Cirugía precoz
 - (b) Cirugía retardada
- b) Las distintas técnicas quirúrgicas

8 -Resultados

D -Malformaciones arteriovenosas

- 1 -Generalidades
- 2 -Aspectos fisiopatológicos
- 3 -Clínica
- 4 -Métodos diagnósticos
- 5 -Consideraciones terapéuticas

A -Aspectos clínicos generales

La patología vascular constituye un capítulo de gran importancia dentro de la Neurocirugía. Incluye un número importante de entidades clínicas relacionadas, pero distintas, que casi siempre representan un riesgo vital para el paciente y que requieren una metódica de estudio muy definida y precisa en unos centros hospitalarios que dispongan de una dotación de medios, tanto humanos como materiales, suficiente. Y su tratamiento, en general, pone a prueba la capacidad de los grupos encargados del manejo de estos procesos.

Dentro de la extensa patología vascular existen dos vertientes distintas, los cuadros hemorrágicos en general, que vamos a desarrollar en el primer capítulo de este temario, y los de insuficiencia vascular (embolias, trombosis, estenosis de los vasos) a los que dedicaremos el segundo.

B -Hemorragia subaracnoidea

1 -Concepto, frecuencia y etiología

La hemorragia subaracnoidea se produce cuando la sangre procedente de los vasos cerebrales (menos veces de los medulares) inunda el espacio subaracnoideo. Su frecuencia aproximada es del 7 % de todas las enfermedades vasculares del encéfalo y constituye el 2 % de todas las muertes repentinas.

La afección ya es conocida de antiguo (Wiseman, 1696, Dionis, 1718). Su causa más frecuente es la rotura de los vasos intracraneales afectados por aneurismas o por malformaciones arteriovenosas. Pero también son

relativamente frecuentes en los traumatismos craneoencefálicos y pueden aparecer como consecuencia de embolias sépticas, enfermedades sistémicas (hipertensión arterial, arteriosclerosis, diabetes), discrasias hemáticas (hemofilia, púrpura, leucemia, anemia, Hodgkin), enfermedades infecciosas (sífilis, tuberculosis, meningitis) y algunos tumores, entre otras. Existe un no desdeñable grupo de hemorragias subaracnoideas a las que no se encuentra ninguna causa y en las que el estudio angiográfico resulta negativo. Se conceptúan como esenciales (hemorragia subaracnoidea benigna), atribuyéndose su causa a la existencia de mínimas alteraciones vasculares (cavernomas, telangiectasias) no detectables por los medios de diagnóstico actuales. Se las considera de buen pronóstico y, en efecto, la mayoría cursan hacia la curación y son poco frecuentes las recidivas. A veces las HSA son parte de un proceso de mayor entidad, una hemorragia intracerebral o intraventricular masiva, que rompe el tejido cerebral y se desparrama por el espacio subaracnoideo.

Por lo tanto, la hemorragia subaracnoidea es un síndrome clínico consecutivo a muy distintas etiologías, aunque todas tienen en común la existencia de sangre en el espacio subaracnoideo. Pero aunque muchas veces sus síntomas aparecen difuminados entre los de la enfermedad originaria, en ciertos casos adquieren las características suficientes para determinar un cuadro clínico específico que definiremos más adelante.

Algunos autores han dividido las HSA en dos grupos, las espontáneas, causadas por roturas de los vasos cerebrales como consecuencia de alteraciones de sus paredes, y las secundarias, en las que la hemorragia consti-

tuye únicamente un aspecto de una enfermedad general. Otros autores lo hacen en traumáticas y secundarias. Entre estas últimas, el 50 % se deben a roturas de aneurismas, el 10 % a malformaciones arteriovenosas, casi el 20 % a hipertensión arterial y el resto a varias causas de aparición mucho más esporádica. Es importante tener en cuenta que mientras en el niño y el adulto los principales causantes de la HSA son el grupo de alteraciones vasculares (aneurismas, malformaciones), en el anciano se invierte la tendencia y el factor principal lo constituye el subgrupo de hipertensión, arteriosclerosis y diabetes.

2 -Anatomía patológica

Su sustrato es la presencia más o menos masiva de sangre en el espacio subaracnoideo. Su ubicación es muy diferente, a veces en la convexidad, otras en la región de la basilar, o repartidas más o menos uniformemente por todos los hemisferios. Es de señalar que cuando el causante de la hemorragia es un aneurisma la sangre suele acumularse en las cercanías del mismo, como puede observarse por medio de los estudios con TAC. En algunas ocasiones se aprecian hemorragias con diversos aspectos, debidas a pérdidas hemáticas repetitivas. No es raro encontrar un espasmo local o generalizado de las arterias intracraneales, motivado porque en los primeros momentos se desencadena frecuentemente una contractura mecánica del vaso desgarrado en un intento de cohibir la hemorragia. Inicialmente el espasmo resulta beneficioso, contribuyendo al cese espontáneo de la pérdida sanguínea. Pero, posteriormente, puede producirse (en general a partir del tercer o cuarto día) un espasmo denominado nocivo, cuya causa no está bien establecida, de predominio global, o al menos extendido a todo el grupo vascular afecto. Se ha investigado mucho sobre sus causas, involucrando distintos factores como las catecolaminas o las prostaglandinas, pero, últimamente, parece ser

que el papel más importante lo juega la serotonina.

En ocasiones, como consecuencia del acúmulo de sangre en las cisternas basales, se produce una hidrocefalia que puede resolverse espontáneamente (con ayuda, a veces, de un drenaje ventricular) o persistir, requiriendo la colocación de un sistema derivativo permanente del LCR.

Desde el comienzo, la presión intracraneal (PIC) puede estar incrementada, debido especialmente a la existencia de cierto edema cerebral, dificultades en el retorno venoso y, las mencionadas, del LCR.

A causa del espasmo pueden producirse zonas de isquemia más o menos importantes (a veces la mayoría de los síntomas son debidos a esta eventualidad), desencadenando en las zonas afectadas las alteraciones anatomopatológicas típicas de esta situación.

En los casos de HSA causadas por enfermedades generales pueden ser perceptibles las consecuencias de las mismas (hemorragias masivas cerebrales o ventriculares, áreas de contusión y hematoma en TCE, focos de infección, meningitis, etc.)

3 -Clínica

La HSA espontánea presenta un cuadro típico tanto si su causa es desconocida como si es debida (generalmente en los jóvenes) a una malformación vascular o a la HTA (habitualmente acompañada por arteriosclerosis y diabetes en los adultos mayores o los ancianos). Por lo tanto, la HSA se produce a cualquier edad, si bien su mayor frecuencia ocurre entre los 45 y los 60 años. No existe una variación importante respecto al sexo. En algunos casos el proceso se desencadena durante el coito.

Como el paso de la sangre al espacio subaracnoideo es brusco, la presentación de los síntomas lo es también. Se produce de inmediato una irritación de las terminaciones receptoras dolorosas de las meninges y, como consecuencia, una intensa cefalea. Este vio-

lento inicio de la enfermedad ha sido denominado por algunos "ictus meníngeo". Efectivamente, la cefalea, por lo general, suele ser irresistible y afecta más a menudo a las regiones frontal y occipital, con habitual irradiación hacia la nuca. Las características de la cefalea (el paciente suele referir el dolor como "inaguantable") son bastante específicas del cuadro y suficientes muchas veces para la sospecha diagnóstica. Es poco probable que otro proceso sindrómico produzca una cefalea tan brusca, violenta y con tanto aspecto de gravedad. En algunos casos el cuadro es abortivo y la discreta cefalea suele ser tildada como jaquecosa.

Casi de inmediato, o muy poco después, además de incrementarse la cefalea aparecen náuseas o vómitos acompañantes, que pueden adquirir gran intensidad, llegando a ser profusos y de difícil control.

Es frecuente que existan alteraciones de la conciencia en algún momento, que pueden ser muy variables. Desde el coma inmediato y persistente (que suele ser indicativo de hemorragia intracerebral masiva o intraventricular) hasta un estado sensorial normal, pueden tener lugar diferentes eventualidades. Lo habitual es encontrar un paciente ligeramente obnubilado (Glasgow de 12-15) y en muchas ocasiones agitado, pero pueden observarse diversos grados de coma y de agitación.

Aunque no es típico del cuadro, no son raros los síntomas de afectación neurológica, como monoparesias o hemiparesias, debidas al espasmo arterial o a hemorragias intracerebrales.

La hormeotonía de Davidenkow, consistente en un coma carus, con apnea y fiebre de 41-42 grados, debe hacer sospechar la existencia de una hemorragia intraventricular masiva.

Para tratar de obtener, basándose en algunos parámetros clínicos, una impresión lo más rápida y lo más exacta posible del estado de estos pacientes a su ingreso en un hospital, se han diseñado varias escalas (Tabla VIII-I).

También pueden aparecer alteraciones de los pares craneales, especialmente una paresia uni o bilateral del sexto par (muy frecuente en cualquier proceso intracraneal) o del tercero (que puede indicar la presencia de una formación aneurismática en las cercanías del mencionado nervio; carótida interna o comunicante posterior).

En la exploración, habitualmente se encuentra un síndrome meníngeo, con intensa contractura de los músculos de la nuca, como consecuencia de la irritación de las terminaciones nerviosas de la piaracnoides. A veces la contractura es irreductible y son muy positivos los signos de Kernig y Brudzinski. No es raro descubrir en el fondo del ojo finas hemorragias alrededor de la papila, bastante específicas de este proceso.

Suele existir cierta hipertermia, que a veces sobrepasa los 38 grados, aunque, como en el caso de una hormeotonía, puede llegar a alcanzar los 42.

Es frecuente la hipertensión arterial, que puede ser consecuencia del proceso y secundaria a los intentos propios del organismo

Grado	Escala de Glasgow	Déficit motor
I	15	Ausente
II	13-14	Ausente
III	13-14	Presente
IV	7-12	Ausente o presente
V	3-6	Ausente o presente

Tabla VIII-I. Escala de la World Federation of Neurological Surgeons (WFNS) para las HSA

para cohibir la hemorragia. Pero debe considerarse, también, la posibilidad de que se trate de una hipertensión previa, que puede ser la causante o la cocausante, en realidad, del cuadro clínico.

Obviamente en la exploración sistemática se descubren tanto las alteraciones de los pares craneales (si es que existen) como las lesiones focales (mono o hemiparesias) que a veces acompañan al cuadro principal.

4 -Diagnóstico

El cuadro clínico es bastante orientativo. La presentación de una cefalea tan violenta y brusca, generalmente en una persona joven, es muy sugerente de HSA. Su diferenciación con una meningitis, que a veces es difícil, se basa en la ausencia previa de fiebre, en la analítica sanguínea y, sobre todo, en la del LCR. La diferencia fundamental con un hematoma intracerebral la constituye la presencia de síntomas de focalidad y la edad del paciente, aunque, en ocasiones, es muy fácil equivocarse si nos atenemos únicamente a su cuadro clínico.

La confusión con otros procesos, como tumores cerebrales, es mucho menos probable.

La prueba complementaria más antigua (y muy eficaz) para el diagnóstico ha sido, y sigue siendo, la punción lumbar. Antes de practicarla es importante tener en cuenta algunos puntos de interés. Debe haber constancia de que no existe hipertensión intracraneal, pues en caso contrario la técnica podría desencadenar un encajamiento del cerebro, una hernia, que podría provocar incluso el fallecimiento brusco del enfermo. Por eso es muy recomendable que se lleve a cabo en un hospital donde posean suficiente experiencia. La punción puede ser traumática e inducir a error. No es demasiado infrecuente, entre personal no experimentado, que se produzca tal circunstancia y que, tras informar de la existencia de un LCR hemorrágico, se pueda extraer LCR como

crystal de roca en una punción posterior bien realizada. Es conveniente practicar la prueba de los tres tubos, dejando resbalar correlativamente el LCR en el interior de cada uno de ellos, y si el aspecto del mismo se mantiene de color rojizo en los tres puede considerarse la existencia de una hemorragia subaracnoidea. En el caso de que haya una importante diferencia (un aclarado) la punción, con toda seguridad, ha sido traumática. En los pacientes afectos de una hemorragia subaracnoidea se obtiene en los primeros dos días un LCR claramente teñido de rojo (a veces intensamente hemorrágico) que se mantiene en los tres tubos. La analítica confirma que existe un importante número de hematíes sin otras alteraciones. En los días posteriores el LCR se torna xantocrómico, adquiriendo un color amarillento característico en el que también son de gran utilidad los estudios de laboratorio.

Más modernamente se está utilizando la TAC en el diagnóstico de las hemorragias subaracnoideas, algunos en exclusiva, aunque, a veces, una TAC normal no descarta totalmente la existencia de la sangre.

En las imágenes obtenidas pueden verse acúmulos de sangre (zonas de hiperdensidad que no captan contraste) a lo largo de las cisternas subaracnoideas (fig. VIII-1). A veces existe un mayor acúmulo en determinadas regiones (prequiasmática, silviana, etc.), lo que indica la posible presencia de un aneurisma, que, aunque excepcionalmente, puede vislumbrarse con esta técnica. La presencia de malformaciones arteriovenosas es reconocible por la existencia de un conglomerado vascular, hipercaptante de contraste, bastante característico.

Es importante reparar en la posible presencia de una hidrocefalia, que requerirá medidas terapéuticas específicas.

En el estudio de la etiología del cuadro son de gran interés la angiografía y, en ocasiones, la Resonancia Magnética Nuclear, que veremos más adelante en los apartados específicos de aneurismas y malformaciones.

5 -Pronóstico

Es muy diferente según se trate de una hemorragia subaracnoidea benigna (o esencial), en la que no se detecta ninguna causa, cuya mortalidad es mínima y su recidiva excepcional, o de una hemorragia secundaria, que, aparte de su propia evolución, depende del devenir de la causa principal: la hipertensión arterial, las alteraciones en las arterias cerebrales (aneurismas o malformaciones), etc. Por lo tanto, existe bastante confusión a la hora de valorar este aspecto tan sustancial. La mayoría de los autores se refieren a cifras globales tanto de mortalidad como de morbilidad, sin diferenciar claramente los distintos grupos. Pero, de todos modos, exceptuando las hemorragias benignas, el proceso es de grave pronóstico. Magee describe una mortalidad del 58 %, en jóvenes, como consecuencia de un primer sangrado. Wolf publica un 38 % de mortalidad y Sands un 41 %. Izquierdo, en los casos dejados a su evolución, la cifra en el 50 %, especialmente a causa de las recidivas, y matiza que en el primer episodio fallecen el 20 % de los pacientes, aumentando hasta el 40 y 80 % en la segunda y en la tercera hemorragias.

Dada la pluralidad de causas etiológicas y el estado, tanto neurológico como general, tan variable de los pacientes, es difícil pormenorizar el tema. La evolución de los enfermos jóvenes con buen estado general y neurológico, en los que no se encuentra ninguna alteración en la arteriografía (morti-morbilidad cercana al 0 %), es muy diferente a la de las personas ancianas, hipertensas, diabéticas, en coma, y con una malformación arteriovenosa masiva (con morti-morbilidad que puede alcanzar cifras superiores al 60-70 %).

Pero debemos concluir que, salvo excepciones, el cuadro es grave y puede dar lugar a importantes secuelas.

6 -Tratamiento

Estudiaremos el propio y específico de la hemorragia subaracnoidea sin tener en cuenta su posible etiología.

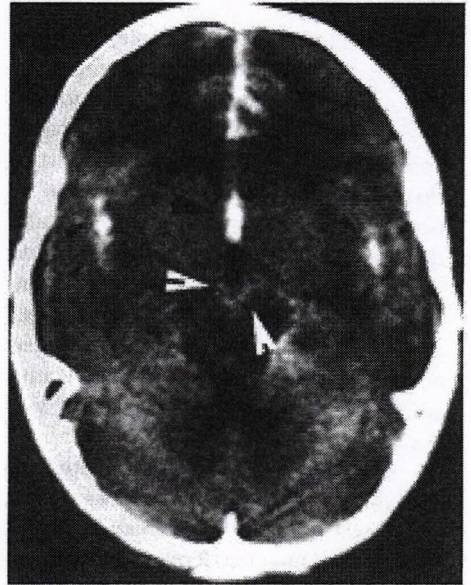


Figura VIII-1. TAC de una hemorragia subaracnoidea. Las flechas negras largas indican la presencia de sangre en el espacio interhemisférico, las pequeñas en las cisternas silvianas y la mediana en los alrededores del III ventrículo. Las flechas blancas señalan los restos hemáticos en las cisternas que rodean al tronco.

Es fundamental que el paciente sea sometido a un reposo sico-físico absoluto, tratando de mantener su tensión arterial en cifras moderadas y constantes. Para ello deben permanecer encamados en un ambiente de penumbra. Se administrarán laxantes, si es preciso, para evitar los esfuerzos de la defecación y se combatirá, si existe, la tos, con antitusígenos. En algunos servicios practican punciones lumbares los primeros días para eliminar los restos hemáticos. Debe administrarse una estudiada terapia endovenosa para restituir los líquidos e iones perdidos, al tiempo que se combaten los vómitos.

La vigilancia médica y neurológica será extremada, con las correspondientes gráficas, en las que figuren las constantes del enfermo. Se prescribirán los suficientes analgésicos para controlar la cefalea, que puede

ser muy intensa y rebelde al tratamiento. Es conveniente añadir algún sedante, que ayudará al control de la cefalea y, además, disminuirá la lógica angustia del enfermo. Asimismo, si es preciso, se emplearán hipotensores. En los últimos años se está extendiendo el empleo rutinario y protocolizado de Nimodipino, que parece mejorar los resultados, pero el asunto permanece controvertido.

En el caso de que se presente una hidrocefalia se procede a colocar un drenaje ventricular, y si ésta persiste puede ser necesario implantar un sistema derivativo definitivo en cuanto el LCR se aclare y lo permita.

Cuando, durante el estudio habitual, se detecten aneurismas, malformaciones u otros procesos susceptibles de tratamiento neuroquirúrgico deberá procederse al mismo. Las técnicas específicas, en ese supuesto, serán estudiadas en los apartados correspondientes.

7 -Evolución

Los enfermos, tanto si tienen que ser intervenidos como si no lo son, evolucionan hacia la curación, hacia la curación con secuelas, o hacia el éxitus.

Al primer supuesto pertenecen todos aquellos casos con menores factores de riesgo (jóvenes no afectados de enfermedad sistémica, sin malformación vascular y con buen estado neurológico). Al segundo, los de moderado riesgo (adultos con mayor o menor grado de afectación general y neurológica), y al tercero los de alto riesgo (ancianos en coma, hipertensos o diabéticos).

Asimismo, el devenir a largo plazo depende de las circunstancias específicas de cada uno, y podrá considerarse como curación definitiva, sin recidivas, a los del grupo primero, mientras que, aparte de las secuelas que puedan afectarles, el número de recidivas hemorrágicas puede llegar a ser alto en los del tercer grupo.

C -Los aneurismas cerebrales

1 -Generalidades

Se denominan así las dilataciones anormales, locales o segmentarias, desarrolladas a expensas de las arterias cerebrales. Debido a su forma, han sido divididos en dos grupos: los saculares, más o menos esféricos, que constan de una cúpula (lugar de la ruptura) y de un cuello de mayor o menor diámetro relativo; y los aneurismas fusiformes, dilataciones globales, segmentarias, del vaso arterial, que no poseen cuello (fig. VIII-2). Los aneurismas que sangran son habitualmente

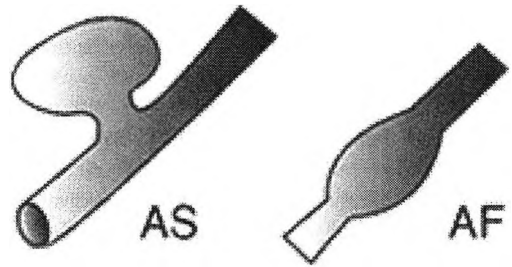


Figura VIII-2. Esquema de tipos de aneurismas. AS= aneurisma sacular. AF= aneurisma fusiforme.

los saculares, que en muchos casos, precisamente por la presencia en ellos de un cuello, son susceptibles de tratamiento quirúrgico, como veremos posteriormente. Se denominan pequeños a los que no alcanzan los 3 mm. de diámetro máximo; medianos los que miden entre 3 y 25 mm. y gigantes los que sobrepasan esta última cifra. Existe una forma especial, que no se ciñe específicamente a las descripciones anteriores y que es debatida por algunos. Se trata de la llamada dilatación juncional, realmente una ampliación en el nacimiento de la arteria cerebral posterior que algunos lo niegan- puede romperse y dar lugar a hemorragias. En general, se admite como patológica si en el estudio arteriográfico su diámetro supera los 4 mm.

El 85-90 % de los aneurismas se ubican (fig. VIII-3) en la porción supratentorial. La mayoría se reparten entre el complejo de la comunicante anterior (35 %) y el de la carótida interna-comunicante posterior (35 %), siguiéndoles la arteria cerebral media (20 %) y el sistema vértebro-basilar (10 %), aunque las cifras varían algo según las diferentes series publicadas. No es rara la presentación de formas múltiples (15-25 %), con mayor incidencia en mujeres, que a veces plantean problemas para saber cuál es el responsable del sangrado.

2 -Anatomía patológica

Predominan en las bifurcaciones de los vasos, pero también lo hacen, aunque con menor frecuencia, en los troncos principales. Casi siempre afectan al hexágono de Willis, pero a veces se sitúan en zonas arteriales periféricas.

El examen microscópico revela alteraciones en las paredes del saco aneurismático, que comienzan a nivel del cuello del mismo. Lo más importante es un adelgazamiento de la capa arterial media por falta de desarrollo o desintegración de las fibras elásticas, fibrosis de la adventicia y ensanchamiento de la íntima. En muchas ocasiones se encuentran trombos de mayor o menor tamaño en distintas fases evolutivas. Puede producirse una degeneración arteriosclerótica, con depósitos de grasa y colesterol e infiltración leucocitaria.

En ciertos casos, especialmente aneurismas gigantes de larga evolución, se encuentran numerosas calcificaciones y el aneurisma aparece compuesto por varias capas que recuerdan la forma de una cebolla.

La imagen microscópica de los aneurismas fusiformes es la típica de la arteriosclerosis más o menos avanzada.

Un hallazgo que se presenta en un 5-10 % de los casos es el riñón poliquistico, lo que puede demostrarse si, aprovechando el contraste empleado en el momento de la angiografía, se practica una urografía.

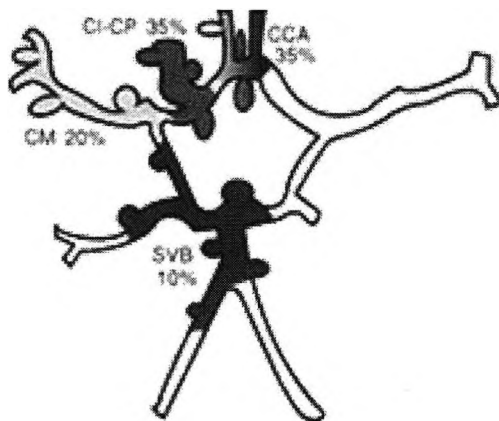


Figura VIII-3. Localización y frecuencia de los aneurismas intracraneales. SVB= sistema vertebrobasilar.

CM= cerebral media. CI-CP= carótida interna y comunicante posterior. CCA= complejo de la comunicante anterior.

3 -Etiología

Aunque no existe el suficiente acuerdo a la hora de explicar el origen de estas lesiones se le ha otorgado una mayor importancia a ciertos factores y, sobre todo, se ha insistido en la necesidad de que se junten varios de ellos para que llegue a producirse un aneurisma.

Se admiten varios grupos etiológicos: congénitos, traumáticos, infecciosos, arterioscleróticos y neoplásicos. El origen congénito de muchos de ellos vendría avalado por las alteraciones anatomopatológicas registradas (variaciones de las capas arteriales), por su presencia en la infancia, y por su asociación, en ocasiones, con enfermedades congénitas. Pero se supone que en su ulterior desarrollo juega un importante papel el golpeteo constante de la sangre contra la malformación congénita, concediéndose una cierta importancia a la existencia de una posible tensión arterial elevada.

La influencia de la arteriosclerosis en la formación de estas lesiones es bien admitida y reconocida, sobre todo en los aneurismas fusiformes, pero su trascendencia, en todo caso, es muy variable.

Los aneurismas infecciosos han sido descritos en un 1-5 % del total, como consecuencia de émbolos sépticos, generalmente bacterianos (estreptococos en las endocarditis bacterianas) y micóticos, más frecuentemente en inmunodeprimidos (*Candida albicans*, *aspergillus*), y se caracterizan, aparte de presentar los síntomas propios de la enfermedad causal, porque suelen ser múltiples y localizarse en porciones arteriales distales.

Los aneurismas traumáticos son excepcionales; se presentan en graves TCE, generalmente con fractura-hundimiento, y afectan más a las ramas meníngeas.

Aunque descritos, especialmente por embolizaciones debidas al coriocarcinoma, los aneurismas de origen neoplásico son extraordinariamente infrecuentes.

4 -Clínica

Es muy diferente según se trate de aneurismas rotos o no rotos.

a) Aneurismas no rotos:

Salvo excepcionalmente, no suelen diagnosticarse. Aunque se les ha atribuido una cierta importancia en algunos tipos de cefaleas o jaquecas, es difícil confirmarlo. También se les ha hecho responsables de algunos cuadros funcionales, pero con dudoso fundamento. En general, cursan de un modo absolutamente asintomático, excepto, bien sea debido a su ubicación, o por su tamaño, en ciertos casos especiales.

Así, algunos aneurismas de la carótida interna supraclinoidea o del complejo de la comunicante posterior, debido a su proximidad con el III par, pueden producir -de hecho lo hacen- una parálisis del mismo, con ptosis palpebral, midriasis, estrabismo y desviación del globo ocular hacia fuera, por el predominio del músculo recto externo, que está innervado por el VI par, y, por tanto, indemne. El cuadro es tan típico que en las personas adultas con parálisis súbita del motor ocular

común es el primer diagnóstico a tener en cuenta .

A veces, a causa de un excesivo crecimiento, los aneurismas pueden llegar a hacerse gigantes (10-12 cm. de diámetro, e incluso más), dando lugar a síndromes compresivos de lenta evolución, como crisis comiciales, trastornos mentales, motores o sensitivos.

b) Aneurismas rotos:

Muchos consideran que el peligro de ruptura se presenta cuando el aneurisma alcanza un diámetro de más de 5 mm. No es posible conocer el número porcentual de pacientes portadores de aneurismas que llegan a sangrar, pero se supone que solamente un pequeño porcentaje de ellos lo hacen.

La sangre extravasada puede invadir el espacio subaracnoideo, el parénquima cerebral, el sistema ventricular, el espacio subdural (aneurismas meníngeos) y el seno cavernoso (aneurismas carotídeos intracavernosos). Puede suceder que sean afectados al mismo tiempo varios espacios.

El cuadro clínico de la hemorragia subaracnoidea ha sido descrito anteriormente; el del hematoma intracerebral e intraventricular lo será en el próximo capítulo, y el hematoma subdural y la fistula carótido-cavernosa se estudiarán en el apartado de traumatismos craneoencefálicos. Por tanto, para evitar repeticiones, no los describiremos aquí.

5 -Diagnóstico

Como se ha visto anteriormente, la hemorragia se detecta por TAC y punción lumbar. Cuando se sospecha la existencia de un posible aneurisma cobran valor la RMN con programa vascular, técnica aún no suficientemente extendida y de difícil manejo en urgencias, y la arteriografía cerebral, que es, por el momento, la técnica más empleada.

El estudio debe comprender los 4 vasos intracraneales (ambas carótidas y ver-

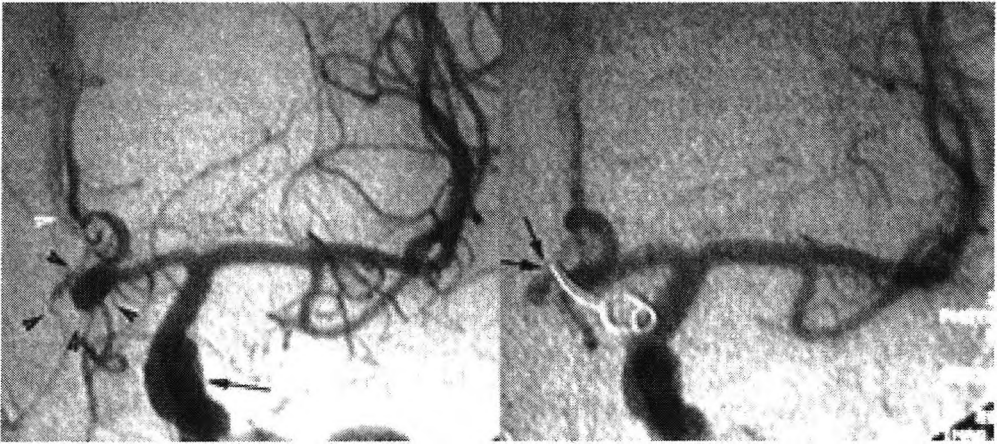


Figura VIII-4. A la izquierda, imagen arteriográfica de un aneurisma de la comunicante anterior: que se rellena por el lado izquierdo. Las pequeñas flechas negras rodean al aneurisma. La flecha negra larga indica el sifón carotideo (engrosamiento normal). La flechita blanca resalta un zona de espasmo en A2. A la derecha, el mismo paciente en un estudio postoperatorio, donde las dos flechas señalan el punto final del clip quirúrgico.

tebrales) y ser de la suficiente calidad. Las imágenes obtenidas (tanto en RMN como en arteriografía) muestran las formaciones aneurismáticas, proporcionando datos sobre su ubicación, tamaño, número, presencia o no de cuello, etc. (fig. VIII-4), todos de primordial importancia a la hora de planificar una intervención quirúrgica. A veces, por la presencia de un espasmo, generalmente localizado en las cercanías de un aneurisma, no se rellenan suficientemente las arterias. En ese caso, debe tratarse el espasmo y repetirse la arteriografía más adelante.

El momento del estudio es controvertido. Existen dos posturas diferentes y encontradas, que van cambiando a lo largo del tiempo, que dependen mucho de los medios con que cuenta cada servicio neuroquirúrgico. Actualmente se postula una intervención precoz (dentro de los 3 primeros días), considerando que, luego, entre el 4º y el 14º, la frecuente presentación del espasmo constituirá un riesgo adicional. Pero no todos admiten esta metódica y son bastantes los que prefieren esperar al menos dos semanas para realizar una

cirugía con un enfermo en mejores condiciones. Nos referiremos a ello más en profundidad cuando estudiemos el tratamiento de este proceso.

6 -Complicaciones

Su presencia o su ausencia pueden determinar alteraciones clínico-terapéuticas determinantes. Las más específicas y de especial importancia son: el edema cerebral, la hidrocefalia, el espasmo y el resangrado.

a) Edema:

Su frecuencia e intensidad son muy variables e imprimen al cuadro clínico una especial gravedad. Acompaña comúnmente a los hematomas intraparenquimatosos, afectando generalmente un territorio perilesional amplio, aunque puede generalizarse. También suele presentarse secundariamente como consecuencia de un espasmo cerebral. Es menos habitual encontrarlo entre las hemorragias subaracnoideas, especialmente si la situación neurológica del enfermo es satisfactoria.

b) Hidrocefalia:

Puede ocurrir tempranamente, sobre todo cuando existe hemorragia intraventricular, por obstrucción de las vías de circulación del LCR (Monro, Silvio, cisternas) y se detecta por medio de TAC; o aparecer más tardíamente como consecuencia de dificultades en el flujo del LCR en las cisternas de la base, debidas a la presencia de sangre que las bloquea.

c) Espasmo:

Se presenta en un número considerable de casos (15-30 %, según los distintos autores) confiriendo al problema una especial gravedad, tanto en relación a la mortalidad como a la morbilidad. Se admite que aparece frecuentemente hacia el cuarto día, resolviéndose pasadas dos o tres semanas. Pero estas cifras no pueden tomarse como exactas en todos los casos, ya que, en ocasiones, el espasmo es inmediato, el tiempo que tarda en resolverse variable, y, a veces, la obliteración de la luz de la arteria puede tornarse persistente. Generalmente se desencadena en las inmediaciones del aneurisma, extendiéndose muchas veces por extensos territorios vasculares. Las causas del espasmo han sido y siguen siendo debatidas, pero se admite, en general, que se produce como respuesta de la pared arterial por la presencia de productos de degradación de la sangre, especialmente de la serotonina. Inicialmente puede considerarse como un mecanismo de defensa que tiende a cohibir la hemorragia (espasmo benigno), pero su mantenimiento o aparición secundaria provoca complicaciones serias (espasmo nocivo). Clínicamente se detecta por un empeoramiento de los síntomas deficitarios previos o por la aparición de síntomas nuevos. En la TAC puede observarse una zona isquémica, generalmente asociada a otra de edema. En la arteriografía se percibe un estrechamiento arterial más o menos intenso y más o menos extenso, que generalmente esconde la presencia del aneurisma.

d) Resangrado:

Las cifras del mismo son muy variables en las distintas series, si bien en todas se hace hincapié en la importancia del mismo, que en muchas ocasiones provoca el fallecimiento del enfermo y en otras determina importantes secuelas. También son discordantes las opiniones sobre los días más peligrosos para que ocurra esta contingencia. Es posible que exista un mayor porcentaje de resangrados en los dos primeros días, que va disminuyendo a los largo de las siguientes semanas. El riesgo de resangrado puede alcanzar hasta un 10-20 % en el primer mes. Después, se admite que ocurre entre el 2 y el 4 % por año.

7 - Tratamiento

Se instauran de inmediato las medidas que se han especificado en los apartados correspondientes acerca de las hemorragias subaracnoideas y de los hematomas cerebrales (reposo absoluto, control de la tensión, analgésicos, sedantes, Nimodipino, etc.), independientemente de que después se someta al paciente a una actuación neuroquirúrgica.

a) Indicaciones quirúrgicas:

(1) Aneurismas no rotos:

Pueden ser un hallazgo accidental en el contexto de un estudio protocolizado por cualquier otra causa, o bien ser descubiertos por provocar cuadros clínicos neurológicos específicos (compresión del III par, fistula carótido-cavernosa) o síndromes de compresión cerebral (aneurismas gigantes).

En estos casos la práctica de una cirugía temprana no es tan imperativa como en los aneurismas rotos, puesto que su incidencia de sangrado es muy baja. En los aneurismas gigantes la lesión actúa como una masa de lento crecimiento, planteándose su extirpación como en cualquier otro proceso impleti-

vo intracraneal, extirpándolo tras colocar un clip en su cuello o suturando las paredes de la arteria. Pero a veces es muy difícil, o imposible, hacerlo sin provocar la obstrucción de la arteria nutricia y se debe proceder previamente a practicar un shunt arterial entre la arteria temporal superficial y la porción distal de la arteria cerebral afectada. Cuando la nueva vía funciona, se liga proximalmente la arteria y se procede a extirpar el aneurisma.

La tendencia de los neurocirujanos para tratar los aneurismas que cursan con cuadros compresivos sobre estructuras neurológicas es eliminar la causa del problema, extirpando o reduciendo la lesión, pero, y aunque existen importantes discusiones sobre el asunto, los neurorradiólogos intervencionistas los tratan también con técnicas de navegación endovascular.

La fístula carótido-cavernosa por rotura de un aneurisma se intenta resolver por medio de ligaduras extra e intracraneales de la carótida o por colocación de balones intrarteriales con técnica de navegación endovascular, como se verá en el capítulo correspondiente (TCE; fístula carótido-cavernosa).

(2) Aneurismas rotos:

La indicación terapéutica tiene como finalidad, únicamente, tratar de evitar el resangrado. Por lo tanto es, fundamentalmente, un problema de valoración de riesgos, que deben conocerse y evaluarse muy bien, contraponiendo los de una posible intervención quirúrgica a los de una actitud conservadora expectante.

Se debe considerar el riesgo específico para cada paciente, proponiendo cada indicación de forma individual, exponiéndosela al enfermo o a sus familiares, quienes, en último término, deben ser los que decidan.

En general, una persona joven con buen estado general, consciente y sin signos de focalidad es un buen candidato para la cirugía, ya que el riesgo operatorio es pequeño (1-5 % aproximadamente) y el de un resan-

grado (dados sus años de expectativa de vida) considerable (80-100 %). Por contra, una persona de unos 65 años, diabética e hipertensa, en estado comatoso, tiene un altísimo riesgo quirúrgico (posiblemente del 40-60 %) y sus posibilidades de resangrado son mucho menores (20-30 %), por lo que, probablemente, lo acertado será someterlo a un tratamiento conservador. Pero existen muchos casos límite y diversos protocolos quirúrgicos más o menos agresivos. Por ello, parece conveniente que, como apuntábamos anteriormente, la decisión la tomen los afectados una vez que han sido informados de todos los posibles condicionantes.

Los factores a valorar son: historia natural de la enfermedad, estado general del enfermo (teniendo en cuenta también la edad y ciertas enfermedades, como la hipertensión, la diabetes, hepatopatías, discrasias, etc.) y el estado neurológico.

En cuanto al momento de la cirugía, generalmente a causa de las posibilidades de cada centro, también las posturas son discordantes. El problema aún se complica más con la aparición de las técnicas de navegación endovascular que practican recientemente los neurorradiólogos intervencionistas.

Puede resumirse que las disyuntivas se plantean entre cirugía precoz y cirugía diferida por un lado y cirugía directa o navegación endovascular por otro.

(a) Cirugía precoz:

Sus defensores propugnan que con ella evitan el resangrado y que pueden limpiar de sangre el espacio subaracnoideo (aunque, seguramente, esto último no sea un motivo suficiente). Mantienen como ideal la cirugía dentro de los 3 primeros días y, si no es posible, hacerlo lo más pronto que se pueda, pero las posturas varían en relación a este último punto.

Las cifras globales de mortalidad y morbilidad son muy altas y muy variables (15-50 %) según los diferentes servicios, en las series

publicadas y no publicadas. Y parece que la producción de espasmos arteriales es relativamente frecuente.

Es evidente que esta filosofía de trabajo requiere, permanentemente, personal muy cualificado (neurocirujanos, neurorradiólogos, neuroanestesiastas, personal de Enfermería, etc.), aparte del material imprescindible y necesario. Parece pues bastante lógico que este planteamiento sólo pueda ser hecho en centros especializados, dedicados casi únicamente a esta patología y donde se recogen enfermos provenientes de muchos lugares. No parece lo más deseable seguir este criterio en el entorno de un servicio de neurocirugía convencional, con neurocirujanos de guardia de muy diversa experiencia, neurorradiólogo ocasional, anestesiasta rotante y personal de Enfermería de formación no especializada.

Así pues, lo fundamental en la problemática de las hemorragias subaracnoideas lo constituye el grado de adecuación del medio hospitalario.

Siguiendo las mismas premisas, también es evidente que solamente en aquellos hospitales que cuenten con un grupo de neurorradiólogos intervencionistas de guardia permanente podrán plantearse de forma habitual las técnicas de navegación endovascular, y siempre, desde luego, encuadrados en un grupo de actuación neuroquirúrgico.

(b) Cirugía retardada:

Se fundamenta en conseguir que el riesgo quirúrgico sea lo más bajo posible (1-2 %). Por ello, la operación se retrasa generalmente dos o tres semanas e, incluso, más, en espera de que haya cedido el espasmo arterial, si es que existe, y que mejore el estado general y neurológico del enfermo.

Los detractores de esta forma de actuar insisten en que un grupo de pacientes resanguan antes de la cirugía, algunos de los cuales fallecen a causa de la misma.

Por contra, los defensores de esta filosofía hacen hincapié en que, si bien eso es cier-

to, también lo es que con la cirugía precoz fallecen un número de enfermos que se hubiesen salvado en caso de diferir su intervención. Y, sobre todo, (en eso parece haber bastante acuerdo) porque los resultados finales de ambos procederles aportan cifras muy semejantes.

Por eso es fundamental admitir distintas posiciones según las diferentes circunstancias, ya que tratar de practicar una cirugía precoz en un medio no adecuado para ello podría tener consecuencias catastróficas.

b) Las distintas técnicas quirúrgicas:

En la actualidad, las principales son la navegación endovascular y la cirugía directa.

La navegación endovascular, desarrollada por los neurorradiólogos en los últimos años y actualmente en período de aclimatación y desarrollo, se basa en la colocación de distintos artefactos (coils), que hacen llegar a través de las arterias periféricas (generalmente la femoral), por medio de catéteres especiales que siguen por radioscopia, en el interior del aneurisma, para intentar conseguir su trombosis.

Sus ventajas son que la técnica puede practicarse en el momento de la arteriografía y que no requieren una anestesia general ni, por supuesto, abrir el cráneo.

Sus desventajas, aparte de la carencia de servicios de este tipo, viene dada por varios factores, como la posibilidad de hemorragias durante el acto, que no pueden ser resueltas con ese método; la emigración distal de los coils, provocando zonas de isquemia e infarto; la dificultad técnica en algunos tipos de aneurisma (cuello amplio o dificultad de acceso), o la comprobación ulterior de que no se ha conseguido la oclusión total en un buen número de enfermos. De todas formas, el procedimiento está en constante revisión, con mejoras en los propios coils (forma, tamaño, número, composición, etc.) y en su mecanismo de liberación de la guía que los transporta. Siguen debatiéndose cuáles son

sus indicaciones, especialmente dentro del contexto de las restantes medidas quirúrgicas.

Entre las intervenciones directas se han utilizado: ligaduras de arterias distales, ligadura de arterias proximales, wrapping, trapping, ligadura del cuello del aneurisma o colocación de un clip en el mismo y extirpación y sutura.

Las ligaduras de arterias distales, como la carótida primitiva, e incluso la común, en el cuello (fig. VIII-5), ya no tienen vigencia. Fueron utilizadas inicialmente en un intento de reducir la presión dentro del aneurisma para disminuir el peligro del resangrado, pero su efecto era escaso y en muchos casos se reproducía la hemorragia. Claro que, al igual que en su evolución natural, en muchos pacientes no ocurría así (o tardaban años en resangrar) lo que se achacaba a un efecto beneficioso de la cirugía.

La oclusión de la arteria nutricia (Dott) tampoco se utiliza, prácticamente, en la actualidad, salvo, excepcionalmente, la ligadura de una cerebral anterior cuando en el acto quirúrgico no es posible (por sus características anatómicas) excluir el aneurisma. Además, la arteria comunicante anterior debe ser permeable, permitiendo que la sangre llegue a la arteria cerebral homónima desde la carótida del lado contrario. En el supuesto de que no exista una comunicación, la arteria cerebral anterior quedaría excluida de la circulación provocando un síndrome de paresia de la pierna contralateral y posibles trastornos mentales. El trapping consiste en la ligadura proximal y distal al aneurisma de la arteria nutricia (fig. VIII-6). Provoca inevitablemente la obstrucción del vaso con la consiguiente eliminación del flujo. Salvo en ciertos casos de aneurismas de la carótida interna supraclínica y de la comunicante posterior, en los que la ligadura de la carótida puede no producir déficits porque la irrigación del hemisferio cerebral afecto recibe sangre del contrario a través el Hexágono de Willis, en el resto, la aparición de signos y síntomas de isquemia de la región afecta son la regla.

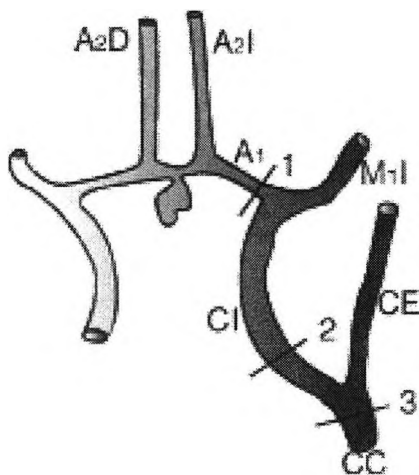


Figura VIII-5. Esquema ilustrativo de las distintas ligaduras arteriales que se han utilizado para el tratamiento de un aneurisma de la arteria comunicante anterior. CC=carótida común. CE= carótida externa. CI= carótida interna. A1 y A2= cerebral anterior. M1= cerebral media.

La cirugía directa del aneurisma requiere una dotación material suficiente y un equipo humano muy entrenado y compenetrado. Durante su manejo existe el riesgo de que se rompa, lo que plantea problemas serios, sobre todo cuando se produce al comienzo de la operación, cuando todavía no se ha llegado a dominar el campo operatorio y, por tanto, no se tiene control sobre la hemorragia.

Se precisa material específico, especialmente un buen microscopio quirúrgico (la técnica siempre es microquirúrgica), coagulación bipolar, dos aspiradores perfectamente ajustados (el segundo de reserva, que se utilizará en caso de ruptura imprevista), material microquirúrgico (disectores, tijeras, etc.) y un surtido variado de portaclips y clips de aneurisma. Generalmente se emplean técnicas que disminuyen la PIC (drenaje lumbar por punción, Manitol) y una cierta hipotensión. Algunos servicios se valen de clips temporarios, que van aplicando a las arterias, consecutiva-

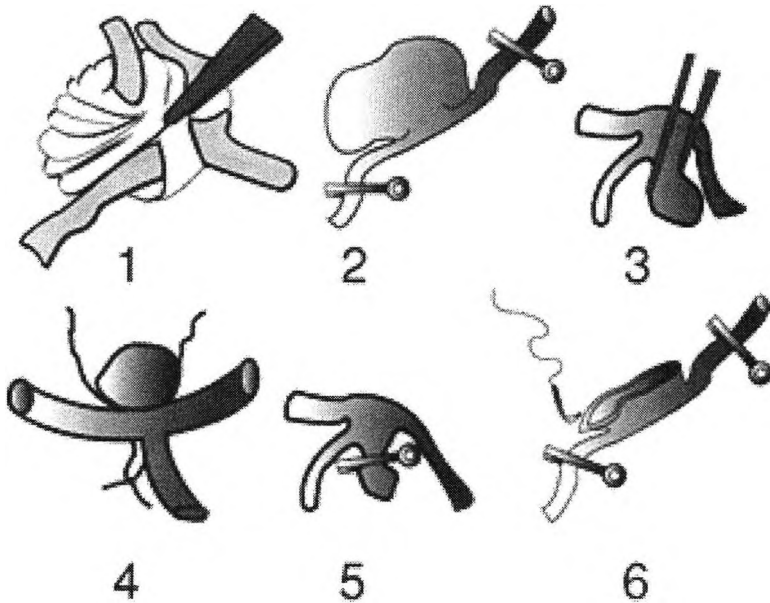


Figura VIII-6. Diversas técnicas para el tratamiento de los aneurismas. 1- Wrapping: recubrimiento tendiente a reforzar sus paredes. 2- Trapping; colocando dos clips que excluyen el aneurisma, pero también la arteria. 3- Coagulación del cuello aneurismático. 4- Ligadura del cuello aneurismático. 5- Colocación de un clip en el cuello del aneurisma. 6- Extirpación del aneurisma y sutura de la brecha arterial resultante.

mente, mientras avanzan. La maniobra facilita la disección, disminuyendo el peligro de ruptura, pero pueden dar lugar a la producción de lesiones isquémicas.

Cuando se alcanza la lesión, se procede a disecar cuidadosamente el cuello aneurismático y, si es preciso, el aneurisma entero. Según las características del mismo, se decide uno u otro procedimiento. Lo más eficaz y habitual es su exclusión colocando uno o varios clips en su cuello o (menos frecuentemente) ligándolo. Muchas veces es necesario ir formateando el aneurisma, adelgazando o creando su cuello por medio de la coagulación bipolar. Otras veces, ante cuellos dilatados, se extirpa el saco y se sutura con hilo muy fino la brecha producida. En ocasiones no es posible llevar a cabo ninguna de estas técnicas y, aunque excepcionalmente, se recubre todo el complejo aneurismático con distintas sustancias (Surgicel, resinas acrílicas, Tissucol, etc.), lo que se

conoce como wrapping, que no ha demostrado por completo su utilidad y sólo se emplea cuando no es posible otra alternativa.

En el postoperatorio es importante mantener unas cifras de tensión arterial suficientes para evitar episodios de isquemia. Es fundamental intentar evitar el vasoespasmó (se continúa unos días con vasodilatadores, especialmente Nimodipina).

Cuando haya hecho su aparición una hidrocefalia rebelde al tratamiento, incluso al drenaje ventricular, el paciente es sometido a alguna de las técnicas derivativas que se estudiarán en detalle en el apartado correspondiente.

En los casos de aneurismas múltiples se procede a tratar todos los que sean posibles en una sola intervención, estudiando la mejor vía de acceso. Después, se continúan abordando los demás a través de las craneotomías más adecuadas. Obviamente, en este supuesto, en la

primera intervención se tratará el aneurisma sospechoso de ser el causante de la hemorragia.

8 -Resultados

Son muy variables, dependiendo de numerosas circunstancias. Se considera que la mortalidad global de la cirugía precoz alcanza cifras alrededor del 30 %, pero varían sensiblemente según los diferentes servicios. Existen factores distorsionantes; así, según Izquierdo, la mortalidad es del 40 % entre los enfermos operados en estado de coma y de más del 50 % en los que tienen más de 70 años de edad. La cirugía diferida en enfermos en buen estado está llegando a cifras muy próximas al 0 %, pero se pierden algunos antes de llegar a ella, bien por su mal estado general o por un resangrado. La mortalidad global, en general, es similar entre la cirugía precoz y la diferida. Las cifras manejadas por los neurorradiólogos (navegación endovascular) tampoco son similares y, progresivamente, van apareciendo fracasos del método. En la actualidad todo el asunto está en permanente debate. Lo que sí parece cierto es que estas lesiones solamente deben ser tratadas, con una u otra técnica, con uno u otro método, en aquellos hospitales que cuenten con recursos materiales y humanos suficientes.

D -Las malformaciones arterio-venosas

1 -Generalidades

Se denominan de diversas formas, angiomas, malformaciones, fístulas arterio-venosas, etc. Son bien conocidas desde hace mucho tiempo, especialmente cuando aparecen o coinciden en los tegumentos. Inicialmente se las encontraba, como hallazgos casuales durante las intervenciones por hematomas intracerebrales. Posteriormente, tras la aparición de la arteriografía cerebral (1937, Egas Moniz), fueron diagnosticadas preoperatoriamente.

Se trata de lesiones congénitas, consistentes en un mal desarrollo de los vasos encefálicos

en el embrión por falta de diferenciación arterial y venosa en fases precoces, persistiendo una organización anómala fundamentada en los sistemas plexulares de estas estructuras. Existen alteraciones anatómicas de los vasos y comunicaciones anormales entre arterias y venas. Su tamaño y ubicación son muy variables. En ocasiones forman parte de una entidad clínica generalizada, como, por ejemplo, la enfermedad de Sturge-Weber.

Representan entre el 1 y el 5 % de los procesos expansivos intracraneales y son los causantes de las hemorragias subaracnoideas entre el 1-10 % de los casos. No demuestran predominio por ningún sexo y su edad de presentación es en adultos jóvenes (10-30 años).

Según Martin y Winters estas lesiones pueden subdividirse en varios apartados (Tabla VIII- II).

Las MAV (malformaciones arterio-venosas) son las anomalías más frecuentes (aproximadamente el 80 % del total). Están constituidas por un ovillo de vasos de diversos calibres con gruesas venas colectoras teñidas de rojo por portar sangre arterializada, que drenan a los senos venosos principales. Es perceptible en ellas un latido acompasado relacionado con la circulación general. Su tamaño es muy variable. Pueden ser bien reconocidas por RMN y, especialmente, por angiografía cerebral.

Las telangiectasias son de pequeño tamaño (alrededor de medio cm.), a menudo múltiples, con ubicación preferente en el tronco, que no suelen provocar hemorragias, aunque cuando lo hacen pueden ser muy graves, y que, por su escasa extensión, son muy difíciles de observar en los estudios angiográficos. En estos casos la RMN es de gran utilidad.

Los cavernomas, que tienen preferencia por los hemisferios cerebrales, suelen calcificarse y alcanzan un tamaño de varios centímetros. La angiografía proporciona unas imágenes de teñido homogéneo de aspecto capilar.

Tipo	Componente vascular	Parénquima	Hemorragia antigua
M AV *	Arterias, venas arterializadas de grosor variable. Cambios arterioscleróticos. Calcificaciones. Trombosis.	Desorganizado. Astrogliosis. Fibras de Rosenthal. Necrosis.	Frecuente.
Telangiectasias	Capilares menores de 30 µm. Paredes finas. Sólo una capa de endotelio.	Normal.	Casi nunca.
Cavernomas	Gruesos. Hialinización. Falta elástica. Trombosis frecuente.	Juntos estrechamente, sin parénquima. Astrogliosis alrededor.	Casi siempre.
Malf. venosa	30-50 µm. Fibrosis.	Normal.	Raro.
Variz	Un sólo canal.	Normal.	Raro.

*Tabla VIII-II. Distintas variantes de malformaciones vasculares. * Malformación arterio-venosa.*

Las malformaciones venosas y las varices consisten en agrupaciones de venas, separadas por un tejido cerebral bastante normal. En el caso de las varices únicamente existe una vena dilatada. En el contexto de esta patología vascular, estas lesiones no tienen una especial incidencia en el desencadenamiento de los cuadros clínicos. Son hallazgos casuales de autopsia, encontrándose preferentemente en los lóbulos frontal y parietal, en el cerebelo y en el tronco.

2 -Aspectos fisiopatológicos

Deben tenerse en cuenta las alteraciones locales y las consecuencias loco-regionales. En primer lugar, las alteraciones histológicas de las paredes de los vasos que las constituyen determinan una fragilidad de los mismos, que se verá incrementada por el aumento de la presión motivada por el paso directo de la sangre desde las arterias a las venas defectuosas. Ambas circunstancias propiciarán la aparición de hemorragias y que tenga lugar un crecimiento lento, pero progresivo, de la malformación. Por otra parte, el desvío de la sangre a través de la fistula creada (efecto de robo) puede provocar alteraciones isquémicas periféricas de mayor o menor entidad.

Puede ocurrir que, a causa del aumento de presión en los sistemas de drenaje de la sangre, se asista a la producción de un cuadro de hidrocefalia con aumento de la presión intracraneal. En las proximidades de la MAV, a consecuencia de estos fenómenos, puede producirse una isquemia local que si afecta a determinadas áreas cerebrales dará lugar a crisis comiciales de diversas características según la zona implicada.

Son previsible, por tanto, varios tipos de síntomas. Fenómenos de robo, que desencadenan episodios de mono o hemiparesia, parestesias, alteraciones visuales, etc., e, incluso, déficits permanentes; crisis comiciales, variables según su ubicación; y hemorragias, generalmente intracerebrales, con extensión al espacio subaracnoideo o a los ventrículos, de mayor o menor gravedad según sus características.

Especialmente en los niños, es frecuente apreciar la presencia de alteraciones cardiacas, dado que el corazón, a causa de la lesión, debe emplearse con más contundencia.

3 -Clínica

En algunos portadores asintomáticos puede sospecharse su existencia a causa de la

presencia de angiomas en otras partes del organismo, que son especialmente visibles en los tegumentos o en la retina (empleo del oftalmoscopio para estudiar el fondo del ojo). También es posible, si se ausculta el cráneo, percibir soplos que delatan estas malformaciones vasculares. En los niños, especialmente, alteraciones cardíacas y, muchas veces, una poliglobulia compensadora de la hipoxia crónica pueden hacer pensar, también, en esta posibilidad.

Los fenómenos de robo, aunque no son frecuentes, pueden presentarse, y lo hacen cuando alguna circunstancia (p.ej. la hipotensión) rompe el precario equilibrio del flujo sanguíneo intracraneal. Producen una afectación focal, generalmente pasajera, en áreas lejanas a la malformación, dando lugar a mono o hemiparesias de minutos u horas de duración seguidas de recuperación total.

Pero los síndromes más característicos son dos; uno que deriva de la rotura de la lesión y otro constituido por crisis comiciales.

La hemorragia se produce en un 50 % de los pacientes. Se han descrito factores desencadenantes, como los esfuerzos o los traumatismos. Se presentan en sujetos jóvenes y suelen tener una mortalidad mucho menor que las provocadas por roturas aneurismáticas (10 % aproximadamente). Aunque la hemorragia se puede reproducir, su frecuencia es bastante menor que en los aneurismas (1 % por año) y el intervalo entre resanrados es mucho mas amplio. La sintomatología, según que la hemorragia sea predominantemente intracerebral (lo más frecuente), subaracnoidea, ventricular, o mezcla de ellas se ha estudiado, en parte, previamente en este capítulo y el resto se hará en el próximo.

La epilepsia es el síntoma inicial, en ocasiones único, en el 33 % de los pacientes. Aparece en personas jóvenes, incluso niños. Según la zona de asiento las crisis son muy variables, frecuentemente generalizadas, pero muchas veces focales.

Otra forma de presentación de estas lesiones es la cefalea que para algunos auto-

res alcanza el 70 %. Sin embargo, la mayoría sólo admiten como específicas de estos procesos ciertas formas jaquecosas, con o sin alteraciones visuales, o del habla y paresias fugaces, que, ciertamente, no son muy frecuentes.

Además de las alteraciones focales pasajeras causadas por los fenómenos de robo vascular pueden aparecer otros síntomas focales progresivos debidos a la isquemia local.

Algunos autores (Izquierdo) conceden una gran importancia a ciertos trastornos síquicos, que, según ellos, son bastante frecuentes y característicos, y que atribuyen a varios factores, como la isquemia crónica y pequeñas trombosis y hemorragias.

4 -Métodos diagnósticos

En los casos que cursan con crisis comiciales, déficits focales o trastornos mentales, el diagnóstico se plantea con cualquier otro proceso intracraneal (especialmente si se acompañan de cefaleas) y ciertas enfermedades sistémicas (facomatosis, defectos de nacimiento, etc.). La edad de los pacientes es orientadora pero únicamente con métodos especiales es posible confirmar el diagnóstico.

En aquellos que debutan con cuadros hemorrágicos, el diagnóstico diferencial se plantea prácticamente en exclusiva con el aneurisma roto. En estos casos también es muy importante tener en cuenta la edad de presentación, pues las primeras roturas de las MAV suelen ocurrir en personas muy jóvenes, mientras que en los aneurismas tienen lugar a partir de la tercera o cuarta década.

El EEG es muy valioso para el control y la orientación terapéutica de las MAV que cursan con un cuadro de tipo epiléptico, revelando los focos irritativos o lesivos, con su ubicación y su propagación.

La TAC, con y sin contraste, proporciona unas imágenes sugerentes de la MAV, en la que se distinguen los ovillos vasculares (que captan intensamente el contraste) y, cuando existe, se detecta perfectamente la hemorra-

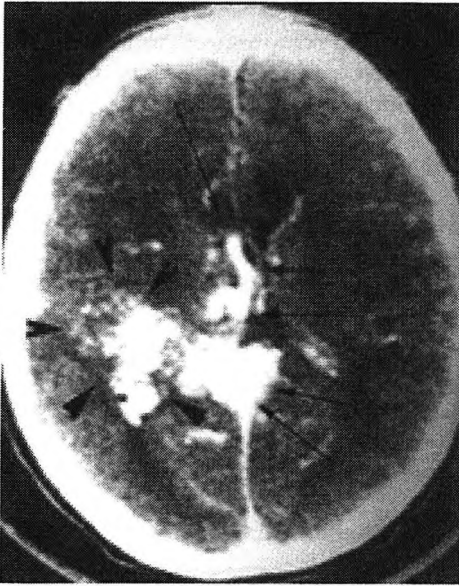


Figura VIII-7. TAC de una malformación arteriovenosa. Se aprecia una intensa captación de contraste a nivel de la misma. Las flechas anchas indican el nido de la lesión. Las flechas largas las gruesas venas de drenaje.

gia (zona hiperdensa que no se realiza por el contraste) (fig. VIII-7). Los hallazgos de la RMN (generalmente se emplea la TAC en urgencia y posteriormente la RMN) son más específicos y definen mejor tanto la ubicación de la MAV y sus relaciones, así como sus aferencias y eferencias.

La arteriografía (debe hacerse de los cuatro troncos) expone la lesión y proporciona datos fundamentales sobre sus vasos nutricios (fig. VIII-8), así como el orden y la intensidad con que éstos van incidiendo en la MAV, y la velocidad de la circulación dentro de la misma, que es fundamental para el diagnóstico diferencial con ciertos procesos hipervascularizados, como los tumores angioblásticos y algunos meningiomas).

5 -Consideraciones terapéuticas

El que la mortalidad global espontánea de las MAV supere el 20 % (para algunos la

cifra es más elevada), que muchos de los cuadros comiciales que desencadenan sean rebeldes a la terapéutica, y que muchos casos progresen, lenta pero irreversiblemente, conduciendo con cierta frecuencia a una incapacidad, son los argumentos en los que se sustenta la indicación quirúrgica de muchas de estas MAV. Pero, por otro lado, existen ciertas dificultades en el manejo de estas lesiones, como son su extensión y tamaño, su ubicación, y sus aferencias y eferencias.

Se han hecho muchos esfuerzos para tratar de unificar los criterios, lo que no siempre ha sido posible, y se han diseñado ciertos protocolos, basados precisamente en las características anatómicas de las MAV, que, por medio de ciertas puntuaciones, pretenden determinar cuándo existe una indicación de abordarlos quirúrgicamente (Tabla VIII-III).

Así pues, en un caso determinado, una vez aplicados los parámetros correspondientes y cotejadas las cifras, podemos encontrarlos con que la indicación quirúrgica es oportuna, o bien lo contrario.

En el primer caso, si el paciente está de acuerdo, se practica la intervención con similares condicionantes y técnicas a los de la cirugía de los aneurismas (microscopio, material microquirúrgico, coagulación bipolar, clips de arterias, etc.). El propósito de la ciru-

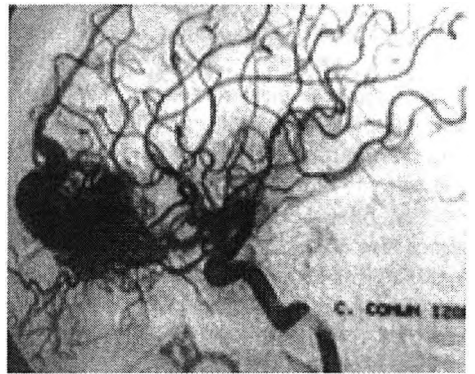


Figura VIII-8. Arteriografía de una malformación arteriovenosa frontal.

Autor	Criterio	Grados	Ventajas	Desventajas
Luessenhop y Genarelli. 1977	Número aferencias	I-IV	Simple. Fácil aplicación.	Ignora zona elocuente y eferentes.
Pelletieri. 1980	1-Edad. 2-Sexo. 3-Déficits. 4-Tamaño. 5-Localización. 6-Zona elocuente.	+16- 16	1 Completo. 2 Predice riesgos de su historia natural.	Complejo, difícil de recordar y con 33 posibles variantes
Luessenhop y Rosa. 1984	Tamaño. Menor de 2 cm., de 2-4, de 4-6, mayor de 6.	I-IV	Simple. Fácil aplicación	Ignora zona elocuente y venas
Shi y Chen. 1986	1-Tamaño. 2-Localización. 3-Aferentes. 4-eferentes.	I-IV	Completo.	Complejo. Zona elocuente imprecisa.
Spetzler y Martin. 1986	1-Tamaño. 2-Localización. 3-Eferentes.	I-VI	Completo. Fácil de recordar y aplicar.	Determinación de elocuencia imprecisa.

Tabla VIII-III. Distintas escalas para determinar el grado de operabilidad de una malformación vascular intracraneal

gía a cielo abierto es extirpar por completo la MAV evitando lesionar áreas cerebrales funcionales o elocuentes.

En el segundo caso se plantean opciones alternativas, como el tratamiento conservador, la navegación endovascular con el empleo de sustancias que tienden a ocluir la MAV, y la radiocirugía.

El tratamiento conservador en las MAV que sangran es el mismo que el de cualquier hemorragia no quirúrgica. En los cuadros que cursan en forma de crisis es fundamental la medicación antimicomial, bien sea de forma exclusiva (cuando no puede practicarse una técnica resolutive de la MAV) o como coadyubante de cualquier procedimiento (cirugía, navegación, radiocirugía), ya que, las crisis, aunque muchas veces disminuyen en frecuencia e intensidad, no suelen desaparecer y siguen precisando de unos controles y unos

tratamientos medicamentosos rigurosos y, generalmente, prolongados.

La navegación endovascular, con el uso de microcatéteres especiales para introducir sustancias trombóligenas, como las esferas de metilmetacrilato, de relativamente reciente aparición, se está extendiendo considerablemente y en auge. En ocasiones se emplean como un paso previo a una actuación quirúrgica, para reducir las lesiones y proseguir con radiocirugía o como técnica única. Tiene la ventaja de que no se requiere una anestesia profunda y prolongada y que no se precisa abrir el cráneo. Por contra, aparte de su escasa disponibilidad en la mayoría de los hospitales (al menos por ahora), se ve frenada por el tamaño, situación y vascularización de las lesiones, no es inocua y no permite la extirpación radical de la MAV, por lo que las recidivas son relativamente frecuentes.

La radiocirugía (Gamma-Knife), basada en la administración por técnicas estereotáxicas (sistema de coordenadas que permite la localización espacial de una lesión determinada en el interior del cráneo) de una dosis masiva de radiación en una sola sesión, se reserva para aquellos casos en los que no es posible ninguno de los métodos

mencionados hasta ahora. Tiene el inconveniente de que sus efectos tardan aproximadamente dos años en producirse, por lo que durante ese tiempo puede ocurrir un resangrado, que sus resultados no son lo suficientemente seguros y que pueden desencadenar lesiones por radiación en las zonas cerebrales cercanas.

Capítulo IX. Patología vascular II. El hematoma y la isquemia cerebrales.

(Dr. Don Manuel López-Escobar Fernández)

A -El hematoma intraparenquimatoso

1 -Generalidades

2 -Patogenia y anatomía patológica

3 -Clínica

- a) Hematoma cerebral
- b) Hematoma cerebeloso

4 -Diagnóstico

- a) El estudio de la tensión arterial
- b) Los estudios analíticos en sangre
- c) Electroencefalograma
- d) Ecografía
- e) Gammagrafía
- f) Ventriculografía
- g) Arteriografía cerebral
- h) Tomografía Axial Computarizada (TAC)
- i) Resonancia Magnética Nuclear (RMN)

5 -Tratamiento

B -La isquemia cerebral

1 -Generalidades

2 -Factores de riesgo

3 -Etiología

4 -Sintomatología

- a) Ataque de isquemia transitorio (TIA)
- b) Déficit neurológico isquémico reversible (RIND)
- c) Insulto progresivo
- d) Infarto consumado
- a) Arteria carótida
- b) Arteria cerebral anterior
- c) Arteria cerebral media
- d) Arteria coroidea anterior
- e) Territorio vertebrobasilar
- f) Arteria cerebral posterior

5 -Diagnóstico

- a) Anamnesis y exploración
- b) Examen en el cuello
- c) El examen del fondo del ojo
- d) Electroencefalograma
- e) Potenciales evocados (PE)
- f) Ultrasonidos
- g) Tomografía axial computerizada
- h) Resonancia magnética nuclear
- i) Tomografía por emisión de positrones
- j) Angiografía

6 -Tratamiento

- a) Preventivo y conservador
- b) Medicamentoso
 - (1) *En la fase aguda*
 - (2) *En la fase crónica*
- c) Quirúrgico
 - (1) *En el cuello*
 - (a) En relación al paciente
 - (b) El cuadro clínico
 - (c) Los datos anatómicos
 - (d) El estado de los vasos intracraneales
 - (2) *El By-pass extra-intracraneal*
 - (3) *Las angioplastias endovasculares*

A -El hematoma intraparenquimatoso

1 -Generalidades

Se trata de la irrupción de la sangre en una región determinada del encéfalo, que se acumula, y cuando alcanza cierto volumen provoca signos de compresión.

Se encuentra entre el 3 y el 5 % de todos los desórdenes neurológicos y es la causante de un gran número de fallecimientos, especialmente entre las personas de edad.

Su relación con las trombosis cerebrales es de, aproximadamente, 3 ó 4 a 1.

Son más frecuentes en la porción supratentorial (90 %) que en la infratentorial (10 %), muestran cierto predominio por los varones, y se localizan en cualquier parte del encéfalo.

Su etiología es muy variada y, debido a ello, pueden diferenciarse dos grupos principales: los hematomas de las personas jóvenes, cuya causa esencial y predominante son las alteraciones, generalmente congénitas, vasculares del encéfalo (aneurismas y malformaciones arteriovenosas), y los de las personas mayores, en las que el predominio etiológico se centra en la arteriosclerosis con su frecuente cortejo acompañante de hipertensión arterial y diabetes. El pronóstico entre ambos grupos es completamente distinto, tanto por su causa (muchas veces solucionable por cirugía en el primer grupo), como por el estado general de los afectados, ya que los segundos suelen presentar un importante deterioro, tanto general como neurológico.

Si se examinan las estadísticas globalmente, su causa más frecuente son las enfermedades arterioscleróticas (cerca del 60 %),

mientras que las alteraciones vasculares ocupan el segundo lugar con el 30 %. Aunque con menor incidencia, existen otros factores que provocan estos cuadros, como algunos traumatismos craneoencefálicos, enfermedades de la sangre (púrpura, leucemia, etc.) y algunos tipos de tumores cerebrales, especialmente si están muy vascularizados, como ocurre entre los muy malignos y los que se originan en el sistema vascular.

2 -Patogenia y anatomía patológica

Las hemorragias encefálicas pueden ser desde masivas a petequiales. Las de origen arteriosclerótico se ubican más frecuentemente en los ganglios basales (cerca del 60 %), en la encrucijada ténporo-parieto-occipital (10-12 %), en el cerebelo (10 %), la protuberancia (8 %) y los lóbulos frontal y temporal (aproximadamente 8 %), mientras que las producidas por roturas aneurismáticas suelen afectar al lóbulo temporal y con menor frecuencia al lóbulo frontal.

Naturalmente, el mecanismo de producción del hematoma es distinto según sea una u otra la etiología. En los casos de aneurismas y MAV, como hemos visto en el capítulo anterior, es debido al desgarramiento de puntos débiles (casi siempre congénitos) localizados en unos vasos patológicos, que a veces son desencadenados por variaciones de la presión intracraneal y/o sanguínea (estrés, esfuerzos, etc.). Mientras que en los hematomas por arteriosclerosis la fragilidad del vaso surge por una lenta afectación, por una erosión continuada y generalizada de sus paredes y un depósito en ellos de sustancias (colesterol) nocivas que los van alterando, disminuyendo su resis-

cia en todo el organismo. Algunos piensan que lo que se produce inicialmente es una obliteración de la luz vascular que produce una isquemia zonal (infarto blanco), seguida de la rotura secundaria del vaso, propiciada por la hipertensión arterial, dando lugar al infarto rojo. Otros creen que la fracción de la pared vascular es lo primero que ocurre. En el resto de los (mucho menos frecuentes) procesos capaces de desencadenar estos cuadros (alteraciones hemáticas predominantemente, en las discrasias, y de las paredes vasculares, en los tumores) el mecanismo de la ruptura vascular depende de sus especiales circunstancias.

El examen anatomopatológico descubre la presencia de sangre, líquida o coagulada, y la destrucción del tejido nervioso de la zona afectada, en el que pueden apreciarse pequeñas hemorragias, fagocitos e infiltración leucocitaria.

3 -Clínica

Cuando se desencadena el cuadro suele ser de forma brusca y dramática. A veces, horas o días antes, el paciente aqueja discretas cefaleas o mareos, signos focales pasajeros, o mentales discretos. La causa de estos síntomas premonitorios se achaca a la producción de microhemorragias o espasmos arteriales en el sitio donde posteriormente tendrá lugar la hemorragia.

a) Hematoma cerebral:

Casi siempre se trata de un cuadro súbito de inconsciencia, precedido a veces por cefaleas. En ocasiones, sin embargo, el síndrome es predominantemente lesional, generalmente una hemiplejía contralateral, conservando el paciente un estado de conciencia aceptable. Pero también puede ocurrir que el comienzo sea menos violento, desarrollándose a los largo de las horas, o incluso de los días, haciendo difícil el diagnóstico diferencial clínico entre un hematoma y un episodio isquémico.

Entre los síntomas de comienzo más importantes, destacan las cefaleas, los mareos y vértigos y los vómitos, que, aunque no da tiempo a que se presenten en los episodios fulminantes, lo hacen, en mayor o menor medida, con mayor o menor intensidad, tanto en las formas agudas como en las lentas, constituyéndose en los principales signos acompañantes, que, prácticamente, siempre están presentes.

El estado de conciencia suele estar afectado en mayor o menor grado, desde una discreta obnubilación, hasta un coma profundo, pasando por un cierto grado de agitación.

Los signos lesionales también son muy frecuentes. Desde leves paresias, que se descubren con una fina exploración, hasta llamativas hemiplejías con afectación facial, pueden existir todas las gradaciones imaginables. En los enfermos conscientes con hematomas en el hemisferio izquierdo suele ser patente algún tipo de afasia, motora, sensitiva o mixta. Las alteraciones visuales cobran especial importancia, sobre todo la anisocoria (aumento del diámetro pupilar en el lado afecto en relación al sano), que puede indicar la existencia de una herniación cerebral y la necesidad de una terapia muy activa y urgente, y, desde, luego, la midriasis bilateral, que, cuando existe, es un claro exponente del grado de afectación del encéfalo, constituyendo uno de los signos más ominosos de la Neurología.

Los signos irritativos, menos frecuentes que los lesionales, se concretan por la presencia de crisis comiciales, focales o generalizadas, que contribuyen a complicar todo el proceso. En ciertos casos se produce una desviación conjugada de la mirada y de la cabeza hacia el lado de la lesión (la opuesta al paralizado) motivado por la acción predominante del hemisferio cerebral sano.

Los signos vegetativos acompañantes corresponden a alteraciones del ritmo cardíaco (tanto bradicardia como taquicardia), hipo o hipertensión arterial, trastornos esfinterianos, sudor, frialdad, palidez, fiebre o hipotermia, respiración superficial e irregular, ritmos

de Cheynes-Stokes o Kussmaul, etc., todos ellos indicativos de severa afectación cerebral.

La clínica de un hematoma i.c. puede remedar la de una hemorragia subaracnoidea, que tiene un comienzo tan brusco o fulminante como él, pero en esta última suele predominar la cefalea, que es lacerante e insoportable, conservándose en mayor o menor medida el estado de conciencia, y no suelen aparecer signos focales. En el hematoma i.c. la cefalea no suele alcanzar la intensidad de la HSA, el estado de conciencia casi siempre está afectado, siendo útil emplear la Escala de Glasgow, diseñada para los TCE, para definirlo, y son comunes los trastornos focales, como paresias, alteraciones visuales, etc. Pero muchas veces, por la clínica, no es posible realizar un diagnóstico diferencial exacto.

Pasadas las primeras horas, el curso evolutivo de estos procesos será hacia una estabilización o hacia un progresivo e inexorable empeoramiento que determina un desenlace fatal.

La mejoría que se produce en algunos casos se manifiesta porque el contacto del enfermo con su entorno es cada vez mejor y tiene lugar una, generalmente lenta, recuperación de sus alteraciones focales, que cuando son importantes suelen requerir largos meses de rehabilitación y cuidados generales. El pronóstico a largo plazo es mejor, como es lógico, para las hemorragias consecutivas a malformaciones vasculares congénitas que para las del grupo de las arteriosclerosis.

Algunos casos de evolución tórpida (la mayoría de los cuadros ictales) pueden empeorar de forma rápido a consecuencia de hernias cerebrales internas desencadenadas por el aumento de la PIC (han sido descritas en el capítulo de HIC), con la aparición de los signos de encajamiento (anisocoria, rigidez generalizada, trastornos respiratorios importantes, hipertermia, coma carus), hasta que se produce la llamada muerte cerebral clínica, en la que existe una midriasis máxima bilate-

ral, un coma profundo irreversible y una flaccidez generalizada que también afecta a la nuca. En esos momentos, el registro de un EEG será totalmente plano.

b) Hematoma cerebeloso:

Aunque poco frecuente en relación al resto de los ictus (10 %), ofrece ciertas peculiaridades que hacen conveniente que se le dediquen algunos párrafos. Una cuarta parte de los pacientes no presentan alteraciones de conciencia y siguen un curso benigno a pesar de demostrarse en la TAC la existencia de voluminosos hematomas. Los síntomas predominantes y persistentes son la cefalea, las náuseas, los vértigos y los vómitos, y, generalmente, signos dependientes del cerebelo y del tronco (ataxia, dificultad para la marcha, dismetría, nistagmus, disartria, etc.). Por el contrario, el resto cursa con violencia desde el principio, determinando cuadros de especial gravedad, en los que es patente el sufrimiento del tronco cerebral (coma, miosis, oftalmoplejía, trastornos respiratorios).

En el aspecto terapéutico, también existen ciertas diferencias, debido principalmente a la facilidad con que estos hematomas pueden desencadenar una hidrocefalia. En realidad, las posiciones proclives a la cirugía de urgencia y las más conservadoras van variando en el curso de los años, en una especie de moda terapéutica.

4 -Diagnóstico

El diagnóstico clínico diferencial entre el ictus hemorrágico, trombótico y embólico, que obligaba a una fina valoración de los datos de la historia y de la exploración neurológica y que motivó, en épocas pasadas, multitud de especulaciones y publicaciones científicas entre los más eminentes neurólogos del mundo, carece de interés en la actualidad a causa de los formidables métodos de diagnóstico modernos. De todas formas, siempre es interesante, a efectos prácticos y

didácticos, tratar de establecer tal diagnóstico manejando exclusivamente parámetros clínicos. Lo mismo pasa cuando se trata de diferenciar un ictus de otros procesos, como tumores, abscesos, etc. En ocasiones, coexisten ambas patologías, pudiéndose encontrar, por ejemplo, un hematoma en el lecho o en las cercanías de un tumor.

Además de hacer el diagnóstico de hematoma intracerebral, se debe establecer la causa del mismo, ya que, tanto el pronóstico como el tratamiento, varían sustancialmente según la misma. En la actualidad, se dispone para ello de numerosos y variados métodos.

a) El estudio de la tensión arterial:

Fundamentalmente para descubrir la existencia de una hipertensión arterial esencial como etiología (frecuente) del hematoma o su presencia como un signo acompañante o secundario que es preciso controlar.

b) Los estudios analíticos en sangre:

(La analítica en LCR está totalmente contraindicada en cualquier proceso en que exista HIC, salvo en circunstancias especiales y siempre en un medio hospitalario adecuado).

Por ejemplo, se podrá descubrir una diabetes, una arteriosclerosis o determinadas alteraciones hemáticas (leucemia, etc.), que requieren un tratamiento específico.

c) –Electroencefalograma:

No aporta datos esenciales (ondas lentas y enlentecimiento general, según el grado de afectación) en el momento del ictus. Se utiliza como un parámetro importante para la valoración de la muerte cerebral en el contexto de un sistema de trasplantes de órganos.

d) –Ecografía:

De considerable utilidad en los lactantes, por vía transfontanelar, proporciona, al inicio,

en los adultos una información ambigua en la mitad de los casos. Es una técnica en desarrollo, que, probablemente volverá a adquirir importancia como medio diagnóstico, en el futuro.

e) –Gammagrafía:

Tampoco es de utilización habitual. Muestra focos de hipercaptación.

f) –Ventriculografía:

Método invasivo, no exento de riesgos, consistente en introducir aire (también, a veces, oxígeno u otros productos de contraste) en los ventrículos cerebrales. Ha sido clásico e imprescindible hasta hace unos años. En la actualidad ha desaparecido absolutamente del arsenal diagnóstico.

g) Arteriografía cerebral:

Otro de los métodos invasivos clásicos para el estudio de estos procesos, que ya no tiene ninguna indicación en el diagnóstico de los hematomas i.c. Sin embargo conserva total vigencia para conocer la etiología de muchos de ellos, como los aneurismas y las MAV, así como en muchos episodios sospechosos de isquemias, tanto a nivel i.c. como periférico en el cuello o en el tórax.

h) Tomografía Axial Computarizada (TAC):

No es invasiva y se ha impuesto, junto con la RMN, como método principal de estudio de estos enfermos. Determina con precisión el tamaño y la ubicación del hematoma, así como la existencia de sangre en el espacio subaracnoideo, en el ventrículo y, cuando coexiste, una hidrocefalia asociada. Puede, asimismo, señalar la presencia de un edema acompañante e, incluso, a veces, la etiología del proceso (tumores, MAV). Las imágenes consisten en un acúmulo hiperdenso que no capta contraste en una determinada zona.

rodeado frecuentemente por cerebro edematoso (fig. IX-1).

i) Resonancia Magnética Nuclear (RMN):

Demuestra con mayor exactitud y realce que la TAC, tanto el lugar como el tamaño de la lesión. Sobre todo, por su programa vascular, es de gran interés en la determinación de la etiología de estos procesos, detectando con precisión la existencia de MAV e incluso de aneurismas.

No es invasivo y no presenta ningún riesgo, dado que se basa en la emisión y recepción de ondas magnéticas. Pero se plantean problemas con algunas prótesis, clips, etc., y produce claustrofobia en algunos enfermos. Aunque se está generalizando, todavía no está disponible en todos los hospitales.

A diferencia de la TAC, que siempre muestra como hiperdensa la sangre en la fase aguda y subaguda, la señal de la RMN varía dependiendo de la secuencia empleada (T1; T2) y del tiempo de evolución del hematoma, lo que hace más aleatoria su interpretación.

5 -Tratamiento

Desde siempre, el manejo de los hematomas intracraneales ha planteado mucha controversia y las posiciones han variado sustancialmente en el curso de las distintas épocas, habiéndose asistido a diferentes modas terapéuticas. Por los años 60, la opinión generalizada era que había que operar todos los hematomas; pero la mortalidad y la morbilidad fueron tan elevadas que hubo que reconsiderar aquella filosofía. En la actualidad persisten las opiniones diferenciadas y no existe una deseable unanimidad en el enfoque terapéutico. Se han elaborado distintos protocolos teniendo en cuenta las condiciones generales del enfermo, su estado neurológico, la localización y el tamaño de los hematomas, etc., pero los parámetros resultan en parte subjetivos y los comportamientos de los dis-

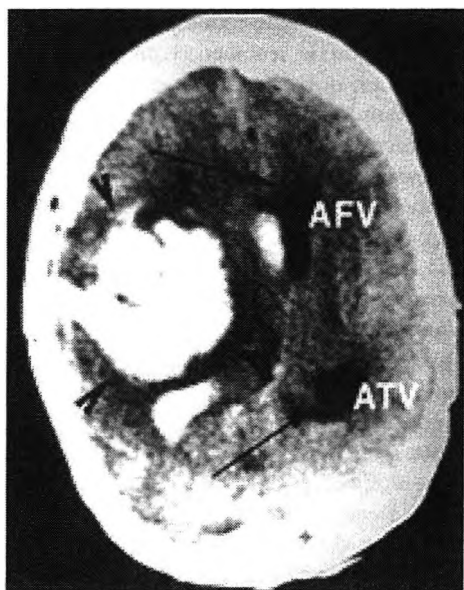


Figura IX-1. TAC de un hematoma parenquimatoso. Las flechas largas señalan el gran desplazamiento de las astas frontales y temporales del ventrículo lateral. AFV= asta frontal. ATV= asta temporal.

tintos servicios no son similares. Los defensores de la cirugía a ultranza aducen que son raras las curaciones espontáneas y que el hematoma origina un círculo vicioso, que empieza con un edema cerebral, seguido de hipertensión y alteraciones vasculares y extravasculares que, a su vez, aumentan el edema. Pero otros piensan que tras la hemostasia espontánea del hematoma se crea en el interior del cráneo una situación de equilibrio precario, que la cirugía puede malograr, provocando nuevos resangrados; que, a veces, la hemostasia es complicada y el riesgo de edema aumenta, y que la evolución hacia la curación espontánea es mucho más frecuente de lo que piensan los cirujanos más agresivos. Algunos sintetizamos la cuestión en el siguiente postulado, que parece resumir bastante bien las posibilidades de la cirugía: la intervención está indicada en aquellos pacientes viables que empeoran. Debe entenderse como viables a los enfermos que no

ingresan en un estado terminal, en los que la cirugía no puede resolver el problema. Los enfermos en buen estado no presentan indicación quirúrgica, ya que muchos de ellos evolucionan hacia la curación espontánea del hematoma. Así pues, enfermos en un estado de conciencia admisible, sin contraindicaciones por cualquier otro motivo, que inician un curso desfavorable, son los mejores candidatos para un cirugía inmediata. Algunos factores anatómicos o fisiológico tienen cierta incidencia a la hora de afinar la indicación quirúrgica. En los hematomas profundos, la tendencia generalizada es hacia posturas conservadoras, mientras que en los superficiales (subcorticales), especialmente si son extensos, se tiende a ser más agresivos. En los hematomas de cerebelo la controversia es aún más evidente, ya que para algunos la cirugía debe ser precoz, mientras que para otros, si son de pequeño tamaño (menos de 3 cm.) y no existe hidrocefalia ni compresión del tronco el manejo debe ser conservador, al menos inicialmente.

Como puede deducirse por lo expuesto, las opiniones entre los distintos grupos de trabajo son encontradas y, además, van cambiando a lo largo del tiempo, dividiéndose entre los neurocirujanos que tienden a operar prácticamente todos los hematomas y los que lo restringen al mínimo. Ocurre algo similar en relación al momento de la cirugía, con partidarios de efectuarla precozmente y otros de diferirla 48 horas.

El abordaje se hace por medio de una craneotomía (o una trefina) y, a través de una corticotomía de uno o dos cm. de diámetro, se evacuan los coágulos. Se practica una hemostasia lo más rigurosa posible y se exploran las paredes de la cavidad residual en busca de posibles lesiones causantes del problema. En ocasiones pueden verse MAV o aneurismas (insospechados cuando no se ha practicado angiografía previamente) que pueden ser resueltos en el acto quirúrgico. Lo mismo puede ocurrir con otro tipo de lesiones (tumores), aunque en estos casos es más

difícil la sorpresa porque suelen apreciarse bien en la TAC. Es recomendable enviar muestras de las paredes para anatomía patológica. Recientemente se están empleando también técnicas percutáneas, guiadas en ocasiones por sistemas esterotáxicos, con un sistema de evacuación clásico o más sofisticado (como, por ejemplo, provocando la lisis por medio de la introducción de encimas proteolíticas).

Cuando existe un hematoma intraventricular, es preciso, muchas veces, colocar un drenaje ventricular para aliviar la situación. Posteriormente, cuando el LCR se aclara y la PIC disminuye, se retira. En el caso de que se produzca una hidrocefalia, se deberá proceder a la implantación de un sistema derivativo definitivo.

B -La isquemia cerebral

1 -Generalidades

Encuadrada en el grupo de las afecciones cardiovasculares, constituye una de las principales causas de mortalidad y morbilidad en el ser humano. No hace muchos años, era difícil calcular su frecuencia en relación a los episodios hemorrágicos, ya que los medios de diagnóstico de entonces no eran demasiado fiables. Ahora, la cuestión ha variado radicalmente y ambas noxas pueden ser diferenciadas con facilidad, considerándose que los episodios hemorrágicos graves sobrepasan ampliamente (4 a 1) a los isquémicos. El cuadro de isquemia cerebral sólo es superado en importancia por los infartos de miocardio. La mortalidad es mayor en las lesiones cardíacas que en las isquemias cerebrales, sin embargo el número de secuelas, muchas veces invalidantes, entre las segundos es muy superior al de las primeras.

El cerebro precisa un 15 % del volumen minuto cardíaco y consume el 20 % del oxígeno total a pesar de constituir, únicamente, el 2 % del volumen global de un ser humano. La irrigación del encéfalo es bastante peculiar

y diferente a lo que ocurre con la mayoría de los restantes órganos. Se efectúa por medio de cuatro troncos arteriales, procedentes, todos ellos, del sistema aórtico, que se anastomosan entre sí en la base del cráneo formando el Hexágono de Willis, del que salen las tres arterias principales (bilaterales): cerebral anterior, cerebral posterior y cerebral media. Todos estos sistemas, en mayor o menor grado, y siempre que no existan variaciones anatómicas, están anastomosadas entre sí. Dada la complejidad del mecanismo, parece deducirse que a la hora de diseñar su aporte sanguíneo se ha tenido en cuenta la importancia del encéfalo, proveyéndolo de variadas medidas de protección para el caso de que falle alguna de las aferencias.

En los numerosos estudios estadísticos referentes a la mortalidad y morbilidad de estos procesos se han detectado muchas veces contradicciones de cierta importancia. Durante mucho tiempo se aseguró que la enfermedad era propia de los países desarrollados (mucho más frecuente que en el tercer mundo), y especialmente Japón ofrecía unas cifras altamente elevadas de mortalidad (208 por 100.000 habitantes, mientras países semejantes tenían 116 por 100.000). Posteriormente, los estudios bien planificados y pormenorizados de la O.M.S. demostraron que no existían realmente tales diferencias y que las cifras entre los distintos países se acercaban mucho, atribuyendo las disparidades a la presencia de artefactos, tanto en el diseño como en la ejecución de los trabajos de investigación, a causa, sobre todo, de las carencias de medios complementarios para el diagnóstico de la enfermedad.

En general, se admiten cifras de mortalidad entre 100-200 por cada 100.000 habitante y año.

2 -Factores de riesgo

Son de gran importancia en este tipo de patología, ya que muchos de ellos pueden ser prevenidos, y, ése, precisamente, parece ser

el mejor camino para tratar de disminuir los terribles efectos de la enfermedad.

a) La edad:

Es lógico que con el transcurso de los años las alteraciones de todos los vasos del organismo, incluidos, por supuesto, los del sistema nervioso, se vayan haciendo insuficientes para conseguir una correcta irrigación sanguínea. Estadísticamente, se puede apreciar un aumento casi tres veces superior de los procesos isquémicos padecidos entre la quinta y la sexta décadas de la vida. Asimismo, el riesgo vital se incrementa y de, aproximadamente, un 10 % en la quinta década, se eleva hasta el 65 % en la novena.

b) El sexo:

Parece existir un predominio entre los varones de un 2.5 a 1, especialmente en las isquemias de origen extracraneal.

c) La hipertensión arterial:

Su relación está perfectamente demostrada. Se considera que el riesgo de sufrir un infarto cerebral entre los hipertensos es cinco veces mayor que en los normotensos (Framingham; en su serie de 5.029 pacientes seguidos durante 18 años), lo que se atribuye a la existencia de placas de ateroma en las arterias cerebrales de estos pacientes. Un ejemplo de lo mismo ocurre con la Encefalopatía Hipertensiva Subaguda (Enfermedad de Binswanger), que cursa con un cuadro clínico de demencia multiinfarto, demostrándose en los estudios de TAC y RMN focos de isquemia, gliosis y trasudaciónependimaria periventricular de LCR.

d) Diabetes:

Es, también, un factor que hay que tener muy en cuenta, pues influye en la producción de los procesos isquémicos, aunque en menor medida que la HTA.

e) Otros:

Como el tabaquismo; especialmente en personas que llevan muchos años consumiendo más de 20 cigarrillos diarios. También se ha prestado atención a la ingesta de ciertos medicamentos, como, por ejemplo, los anovulatorios. Y en menor grado, algunos traumatismos, el etilismo crónico, las cardiopatías (aparte, naturalmente, de la posibilidad de que se suelten émbolos), la bronquitis crónica y la sífilis, entre otras.

3 -Etiología

Es conocido que más del 90 o 95 % de las isquemias son de origen arteriosclerótico, considerándose como factores de predisposición los niveles elevados de beta-tromboglobulina y factor-4-plaquetario. Otro grupo tiene por causa procesos embólicos en enfermos cardiovasculares. Se han descrito un sinnúmero de causas ocasionales, como la enfermedad de Moya Moya, los traumatismos cervicales (disección de la carótida en el cuello), la radioterapia en la región cervical o torácica, la displasia fibromuscular, las arteritis (Horton), las oclusiones de la carótida en el cuello, incluso la afectación yatrogénica por cirugía, y, excepcionalmente, ciertos casos de jaquecas complicadas.

4 -Sintomatología

El cuadro puede instaurarse de forma brusca (más del 50 %) o hacerlo a lo largo de minutos u horas. Al contrario que en las hemorragias, no suele existir cefalea, al menos con la frecuencia e intensidad de aquéllas, y tampoco son importantes los signos de HIC (vómitos, edema de papila, etc.).

En relación a su curso evolutivo, se han descrito algunas entidades nosológicas: el ataque de isquemia transitorio (TIA), los déficits neurológicos isquémicos reversibles (RIND), la isquemia progresiva y el infarto.

a) Ataque de isquemia transitorio (TIA):

Se integran en él aquellas alteraciones neurológicas funcionales, completamente reversibles, producidas en el curso de 24 horas. A veces duran unos pocos minutos, pero, en general, sobrepasan las 2 ó 3 horas, y en el 10 % de los casos incluso las 6.

En muchas ocasiones, debido precisamente a la brevedad del cuadro, el diagnóstico no puede ser establecido con facilidad, ya que ha de basarse en el relato de los síntomas y signos por parte del paciente y sus familiares.

Por lo tanto, puede resultar difícil diferenciarlos de ciertos síncope o de algunos cuadros funcionales.

b) Déficit neurológico isquémico reversible (RIND):

Se denominan así los cuadros isquémicos neurológicos en los que la recuperación se produce dentro de los tres días siguientes, o, en algunos casos, en siete días (RIND prolongado).

c) Insulto progresivo:

En su inicio es imposible saber que nos encontramos ante esta contingencia. Sólo el curso ulterior lo demostrará, pues, con el paso de las horas y de los días, el paciente, lejos de mejorar, sufre un empeoramiento paulatino. Aunque en ocasiones se asiste a una evolución fluctuante, con mejorías y recaídas, lo habitual es que su curso sea continuado y progresivo.

d) Infarto consumado:

Al contrario que en los tres apartados anteriores, en éste se producen alteraciones orgánicas en el tejido nervioso. Su estabilización se prolonga 2 ó 3 semanas y las lesiones son demostrables por TAC y, sobre todo, por RMN. En ciertos casos la lesión es de peque-

ño tamaño, en zonas poco funcionantes, y no determina una clínica importante. Son los denominados infartos consumados de déficit leve o moderado. En otros casos, la afectación es más extensa, con síntomas evidentes (afasia, hemianopsia, hemiparesia) y se conocen como infartos consumados de déficit considerable.

Se han sistematizado algunos síndromes clínicos en relación a las arterias afectadas, aunque, en muchas ocasiones, no llegan a ser completos o aparecen entremezclados al involucrarse simultáneamente varios vasos. Pero es conveniente conocer, al menos, los más importantes.

a) Arteria carótida:

Cuanto más distal sea la lesión, menor es la posibilidad de obtener una circulación supletoria eficiente. Así, una disminución del flujo en la carótida común puede compensarse por medio de la carótida externa; pero eso no es posible si la arteria afectada es la carótida interna.

En ciertas ocasiones, trombosis carotídeas o, incluso, ligaduras quirúrgicas de la misma (tratamiento de fístulas carótido-cavernosas o de recurso en ciertos aneurismas) no son seguidas por ningún cuadro clínico.

Los síntomas dependen de la oclusión de sus ramas terminales, las arterias cerebral anterior y cerebral media.

b) Arteria cerebral anterior:

La isquemia de su territorio ocurre con mucha menor frecuencia que la de la cerebral media. Puede presentarse como complicación de la cirugía de los aneurismas de la comunicante anterior.

Su clínica, típica, está constituida por una paresia contralateral del miembro inferior, acompañada de parestesias más o menos evidentes en la misma. No son infrecuentes los trastornos mentales, especialmente bradipsiquia y bradicinesia, y, en ocasiones, a causa de

la isquemia del territorio irrigado por la arteria de Heubner, puede aparecer una diabetes insípida y alteraciones del apetito o de la regulación térmica por afectación del hipotálamo.

c) Arteria cerebral media:

Es en la que más abundan los infartos isquémicos. Según sea la afectación de predominio cortical o subcortical, y de mayor o menor tamaño, aparecen los diferentes síntomas: alteraciones sensitivas, motoras o sensitivo-motoras, que afectan al hemicuerpo contralateral. Pueden aparecer trastornos visuales, por alteración de las cintillas ópticas, y afasia, apraxia, dificultades para el cálculo, la lectura o la copia, etc. por la implicación del pliegue curvo (especialmente en las lesiones izquierdas).

d) Arteria coroidea anterior:

Su oclusión puede dar lugar a un síndrome consistente en hemiparesia y hemihipoestesia contralaterales y hemianopsia incompleta. El cuadro no suele presentarse cuando la oclusión está próxima a su origen, siendo más frecuente y de peor pronóstico en la porción distal, donde no es fácil la suplencia de la irrigación por otros sistemas arteriales.

e) Territorio vertebrobasilar:

El desencadenamiento de los síntomas isquémicos es muy variable, dependiendo de la configuración del sistema y de sus posibilidades de suplencia.

La insuficiencia causada por la oclusión de una arteria vertebral puede dar lugar a lesiones del tronco (amplias alteraciones sensitivas y motoras, imbricadas con lesiones de los pares craneales), del cerebelo (vértigos, nistagmus, ataxia troncal o en extremidades, dismetría, disdiadococinesia), mezcla de ambos, o ser tolerada sin provocar ningún tipo de sintomatología.

Los drop attacks (súbita pérdida del tono muscular con caída al suelo, sin alteraciones de

la conciencia) se consideran episodios de insuficiencia pasajera a nivel de este territorio, y constituyen un signo de alarma de gran valor.

Cuando la afectación isquémica del vaso ocurre en sus ramas distales, se han descrito multitud de síndromes troncales que tienen poco efecto práctico, aunque constituyen un interesante intento de sistematización clínica de esta estructura tan rica en núcleos y vías nerviosas. Como, p.ej., el síndrome de Wallemborg (hemianestesia contralateral y afectación trigeminal homolateral, Horner, parálisis palatofaríngea y hemiataxia cerebelosa homónima), el de Benedikt (paresia del III par. hemiataxia, hemiparesia, hipercinesia), el de Gasperini (afectación del V, VI, VII y VIII pares y hemisíndrome sensitivo) y otros muchos.

La presencia en esta zona de la formación reticular activadora ascendente, da lugar a que puedan producirse alteraciones de la conciencia (incluso estado de coma) y de la vigilia.

Por lo tanto, los cuadros isquémicos en este territorio pueden determinar multitud de variados y abigarrados cuadros clínicos, con afectación de los pares craneales (desviaciones de la mirada, alteraciones motoras y sensitivas en la cara, trastornos de la fonación, del habla y de la deglución, etc.), de las vías nerviosas (extensas paresias, incluso tetraplejias, y alteraciones sensitivas) y mentales (coma, imposibilidad para el sueño, indiferencia, síndrome del cautiverio o mutismo acinético), en los que su especificidad viene dada, precisamente, por la gran variedad de síntomas entremezclados.

D) Arteria cerebral posterior:

Lo característico es una hemianopsia homónima. En ocasiones, los pacientes no pueden reconocer los objetos ni pueden escribir. Ocasionalmente, se acompañan de alucinaciones visuales.

5 -Diagnóstico

Es uno de los campos en los que el avance de los procedimientos a disposición

de los médicos ha experimentado un espectacular avance, permitiendo un conocimiento muy preciso del problema y de sus posibilidades terapéuticas. Pero no por ello deben olvidarse factores tan importantes como la obtención de una buena historia clínica o una exploración bien realizada.

a) Anamnesis y exploración:

Aparte de la edad, tan esencial en este apartado, debe resaltarse el biotipo del enfermo y su propensión a los ataques isquémicos, su hábito tabáquico o etílico y su tendencia a la hipertensión arterial. También se obtendrán datos acerca de una posible cardiopatía o de alteraciones de los lípidos (analítica sencilla en sangre).

b) Examen en el cuello:

La simple palpación puede hacernos notar una asimetría de los pulsos, la ausencia de latido carotídeo en un lado, o la falta de pulso en la temporal superficial, que hace patente la obstrucción de la carótida externa. La auscultación de las carótidas informa de la posible existencia de un soplo, que indicará una dificultad en el paso de la sangre. La medición de las distintas tensiones arteriales en los miembros puede orientar hacia un robo de la subclavia u otras afecciones vasculares que provocan la estenosis de las grandes arterias.

c) El examen del fondo del ojo:

Permite apreciar las alteraciones vasculares producidas por la HTA y la DM. Puede complementarse con mediciones de la tensión del globo ocular.

d) Electroencefalograma:

Son datos poco específicos, consistentes en trazados de escasa amplitud, pero permiten muchas veces el diagnóstico diferencial

con algunos procesos comiciales difíciles de separar de otra manera. En los infartos establecidos suelen aparecer focos de ondas theta en grupos disríticos.

e) Potenciales evocados (PE):

Se basan en el estudio de los cambios producidos en el EEG por ciertos estímulos externos. Son de especial interés en las lesiones del tronco cerebral por isquemia del complejo vértebro-basilar y sus ramas. Pueden ser visuales (PEV), acústicos (AEHP), con las mismas utilidades, y somatosensibles (SEP), desencadenados por estímulos periféricos sobre los troncos nerviosos.

f) Ultrasonidos:

Es una metodología en continua evolución, cuyas indicaciones aparecen y desaparecen acompañando a sus mejoras y a sus fases de estancamiento. En la actualidad están en una fase de expansión, integrados plenamente en los protocolos de estudio multicéntricos de la mayoría de los hospitales que se ocupan de estos temas. Se han diseñado aparatos para el estudio de los vasos en el cuello y en el cráneo. Proporcionan datos matemáticos y representaciones gráficas. Algunas de sus reconstrucciones en color son muy útiles y vistosas.

Existen métodos indirectos basados en las consecuencias de la estenosis, como su influencia en la vascularización del globo ocular, y otros que estudian directamente los vasos en el cuello, mostrando las irregularidades de las paredes arteriales.

En la dopplersonografía transcraneal se obtienen datos fiables del sifón carotideo, del polígono de Willis e incluso de las arterias cerebrales anterior y media.

g) Tomografía axial computerizada:

Las imágenes que proporciona dependen del tipo de isquemia y de su momento evolutivo.

En las fases agudas permite descartar la existencia de un cuadro hemorrágico. A partir de las 12-24 horas se puede ver como se inicia la zona de isquemia, observándose su extensión y su ubicación con bastante seguridad. A partir del 3 al 5 días, introduciendo contraste, se asiste a un aumento de la permeabilidad en la periferia de la lesión, que es más evidente a medida que transcurren los días. En la mayoría de los casos se desarrolla un edema perilesional (más evidente entre el 3 y el 7 días). En ciertos casos pueden delimitarse las zonas de infarto (generalmente triangulares) que dependen de las distintas arterias cerebrales obstruidas.

Es muy interesante el estudio del flujo cerebral por un procedimiento TAC que cuente con los programas necesarios. Se basa en medir la captación del contraste y su velocidad de llegada a determinados puntos cerebrales (tejido, vena, arteria), proporcionando, por medio de unas curvas matemáticas, información fidedigna del estado del lecho vascular intracerebral (fig. IX-2), lo que resulta fundamental a la hora de planificar un tratamiento.

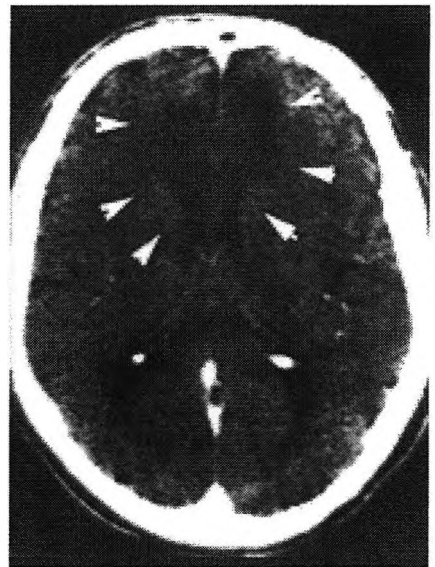


Figura IX-2. TAC de un paciente con isquemia bifrontal por afectación de ambas cerebrales anteriores.

h) Resonancia magnética nuclear:

Con ella se visualizan un poco antes que con la TAC los infartos isquémicos. Las pequeñas lesiones son, también, más fácilmente visibles con la RMN, especialmente en la fosa posterior (tronco). Su empleo en situaciones de urgencia está poco extendido, siendo, por el contrario, de preferencia en las fases de estabilización.

Recientemente, se están empleando programas de RMN con técnicas angiográficas para el estudio de los propios vasos cerebrales, alcanzando unas calidades cada vez más aceptables.

i) Tomografía por emisión de positrones (PET) y tomografía por emisión de fotones simples (SPECT):

Basados en la experiencia de muchos investigadores del flujo cerebral, sobre todo Kety y Schmidt, están adquiriendo enorme relevancia y sus avances metodológicos son espectaculares. Por el momento sólo están disponibles en contados Institutos de investigación y en muy pocos centros hospitalarios, pero serán de uso habitual en el futuro.

La PET estudia la concentración de rayos de positrones a partir de diferentes sustancias (O_{15} , Xe, azúcares marcados con F_{18} , etc.) obteniendo imágenes muy precisas que dan una idea muy exacta del metabolismo cerebral.

La SPECT también estudia los cambios metabólicos ocurridos en estos cuadros.

j) Angiografía:

Es un procedimiento invasivo que conlleva ciertos riesgos y, por tanto, su indicación tiene por objeto, únicamente, estudiar el sistema vascular de aquellos pacientes a los que se considere posibles candidatos para la cirugía. No estudia la lesión encefálica, sino las vías de aporte sanguíneo. Y nunca es utilizada aisladamente, sino como complemento de los estudios anatómicos, metabólicos y de flu-

jo cerebral para conseguir una idea global de todo el sistema que se intenta reparar.

No debe practicarse, por ejemplo, en pacientes con alteraciones generalizadas de las arterias periféricas, comprobadas por los estudios de flujo, ni en enfermos con grave riesgo, o en el caso de que, por uno u otro motivo, no puedan ser sometidos a procedimientos quirúrgicos ulteriores.

La técnica consiste en puncionar una arteria femoral (menos veces la humeral), a través de la cual se inserta un catéter que es guiado hasta llegar a los troncos supraaórticos. Se toman imágenes de éstos y de los sistemas carotídeos y vertebrales, y, posteriormente, de sus ramas cerebrales terminales. Las imágenes obtenidas definen muy bien las características de una oclusión localizada, o de una estenosis, y permiten hacerse una idea muy exacta del estado anatómico de todo el sistema vascular, desde el corazón hasta las arteriolas.

6 - Tratamiento

Los episodios de isquemia-infarto encefálicos constituyen un problema muy extendido y de gran importancia, que provoca una mortalidad no desdeñable y una considerable morbilidad. Además, en su producción influyen muchos factores, como la edad, ciertos hábitos, enfermedades sistémicas, etc., e intervienen sistemas arteriales fundamentales que pueden estar afectados en el tórax, el cuello y el interior del cráneo. Por todo ello, es una temática que debe ser enfocada en un ambiente multidisciplinario, que cuente con un neurólogo (también es conveniente un siquiatra) para la valoración clínica y evolutiva, un neurorradiólogo encargado de los estudios complementarios pero en estrecho contacto con el resto de los componentes del equipo, un cirujano vascular, que efectuará la cirugía periférica, y un neurocirujano, al que se le confían las anastomosis entre las arterias extra e intracraneales.

Como suele suceder en Medicina, también en este tema existen modas en su enfoque y tratamiento. En la década de los 60. en

Suiza y Estados Unidos, se idearon, describieron y practicaron técnicas de anastomosis entre las arterias de la carótida externa y las pequeñas ramas periféricas cerebrales en los pacientes que sufrían episodios de isquemia o de infarto cerebral. A pesar de publicarse muy buenos resultados y comprobarse en los estudios arteriográficos de control una correcta irrigación sanguínea por la nueva vía, en un estudio corporativo a nivel mundial se consideró que, por su riesgo, la técnica no estaba justificada, ya que con un tratamiento permanente con ácido acetil-salicílico se obtenían los mismos resultados. Así pues, aquel procedimiento, que requería un entrenamiento complejo y un material sofisticado, dejó de practicarse. Pero, recientemente, parece que de nuevo se plantea su utilidad.

Es evidente que los mejores resultados dependen de una buena indicación quirúrgica, y, por ello, es fundamental un conocimiento exacto del problema, con grupos de trabajo objetivos y entrenados y con una buena dotación de material a su disposición.

a) Tratamiento preventivo y conservador:

La isquemia cerebral está muy mediada por enfermedades sistémicas y hábitos perniciosos. Es muy importante conocerlos y combatirlos para lograr que el problema disminuya de forma considerable. La restricción del consumo de bebidas alcohólicas, el ejercicio físico y el mantenimiento de una dieta adecuada, junto a la prohibición del consumo de tabaco, deben dar muy buenos frutos.

Los controles médicos de los pacientes con hipertensión arterial y diabéticos, sometiéndolos a un tratamiento estricto que impida las frecuentes desviaciones, tanto de la tensión como de la glucemia, deben contribuir de forma considerable a paliar los estragos de las isquemias del SNC.

Lo mismo puede decirse acerca de otras enfermedades, como las cardiopatías, los procesos respiratorios o las alteraciones vasculares periféricas.

Probablemente en este capítulo de la Medicina la prevención tenga una utilidad máxima, mucho más que en el caso de los tumores, y, sin embargo, no se le presta la debida atención.

b) Tratamiento medicamentoso:

(1) En la fase aguda:

En realidad, ninguna terapéutica se ha mostrado efectiva para resolver el problema. Lógicamente, debe cuidarse el estado de la respiración, de la tensión y del corazón de los enfermos, tomando las medidas específicas pertinentes (intubación, oxigenoterapia, reposo, etc.), así como la corrección de su estado hídrico y electrolítico, sin olvidarse de la hiper o hipoglucemia. Las cifras del valor hematocrito son decisivas para determinar un tratamiento hemodilutor hipervolémico, isovolémico o hipovolémico. Algunos servicios emplean fármacos hipertensores (dopamina) para inducir una discreta hipertensión en los enfermos normotensos, pero tiene el riesgo de producir una hemorragia o un edema cerebral. La administración de productos vasodilatadores (papaverina, ciclandelato, vincamina, ac. nicotínico, etc.) ha pasado por numerosas vicisitudes, pero no parece que haya dado resultados espectaculares. Recientemente está tomando auge en muchos hospitales el empleo del nimodipino para combatir los efectos vasoconstrictores de ciertas sustancias (Ca., serotonina, prostaglandina, histamina), que se ha mostrado eficaz en el tratamiento del espasmo secundario a la hemorragia subaracnoidea. Los anticoagulantes (cumarina, heparina) plantean el problema de la posible producción de hemorragias i.c., lo que ha restringido mucho su uso. Sin embargo, en muchos centros se emplean, pero siempre bajo un control muy estricto.

Algo similar ocurre con los medicamentos trombolíticos (uroquinasa, estreptoquinasa), que conllevan el riesgo de que se produzca una hemorragia. Se han descrito bue-

nos resultados cuando han sido utilizados de forma precoz, especialmente en el sistema vértebro-basilar. En la actualidad están cobrando nueva vigencia, empleándose por vía endoarterial a través de microcatéteres.

La aplicación de corticoides (dexametasona) es muy debatida, incluso cuando aparece el edema cerebral, aunque muchos servicios siguen utilizándolos. Algo parecido ocurre con los medicamentos hiperosmolares (manitol), que, además, pueden desencadenar alteraciones electrolíticas.

(2) En la fase crónica:

Sobrepasado el episodio agudo, se plantean ciertas medidas que tienden a prevenir su reproducción. Aparte de las generales enunciadas anteriormente, se emplean ciertos medicamentos: los inhibidores de la agregación de los trombocitos y los anticoagulantes. Los primeros (aspirina, dipiridamol, sulfpirazón) parece que tienen una acción efectiva, previniendo tanto los episodios de insuficiencia cerebral como los infartos de miocardio. Inicialmente se suministraban en altas dosis, pero a veces se producían alteraciones gastrointestinales importantes (hemorragias masivas) y se comprobó que no era necesario alcanzarlas para producir el efecto terapéutico. Por lo que la dosis de aspirina se ha reducido hasta 100 mg. diarios. Durante mucho tiempo se consideró suficiente esta terapéutica, pero, posteriormente, varios grupos de investigadores han argumentado que no es eficaz y, según ellos, sus resultados y los de los medicamentos placebo son superponibles. De nuevo se esta planteando la conveniencia de los tratamientos quirúrgicos.

Algo similar está ocurriendo con el empleo de los anticoagulantes, que, además, provocan hemorragias con mayor facilidad, lo que les confiere un cierto riesgo potencial.

c) Tratamiento quirúrgico:

La cirugía directa sobre las arterias carótidas en el cuello es bastante antigua.

Como en muchos otros capítulos de la Cirugía, también en éste tienen lugar diversas modas. Las mejoras en los procedimientos diagnósticos, radiológicos y técnicos las han hecho más eficaces, disminuyendo sus riesgos y haciendo que tomen auge de nuevo.

La práctica de anastomosis extra-intra-craneales es más reciente (década de los 60). Inicialmente cobró bastante vigencia, luego, tras el estudio cooperativo mundial, dejó de practicarse, y, muy recientemente, parece que resurge.

De todos modos, los mejores resultados se obtienen cuando se trabaja en grupos integrados por diversos especialistas, tomando las decisiones y estudiando las indicaciones de forma conjunta.

(1) En el cuello:

Antiguamente del dominio del neurocirujano, en la actualidad, salvo excepciones, quedan bajo los auspicios de los cirujanos vasculares. Consiste en la apertura de la arteria para extraer los trombos y placas de aterosclerosis que la estenosan. En los raros síndromes de la subclavia o de los bucles y lazos de la carótida en el cuello, lo procedente es una liberación del vaso y, en ocasiones, practicar una angioplastia.

Para llevar a cabo estas técnicas quirúrgicas se requieren varios condicionamientos:

- a) En relación al paciente: su edad, su estado físico, su estado neurológico, así como sus expectativas de vida.
- b) El cuadro clínico: tipo de lesión (infarto TIA, PRIND, etc.), zona afectada. Frecuencia e intensidad de los episodios, etc.
- c) Los datos anatómicos: con imágenes de las arterias lesionadas, altura y extensión de las trombosis, grado de las estenosis, uni o multiplicidad de las lesiones, etc.

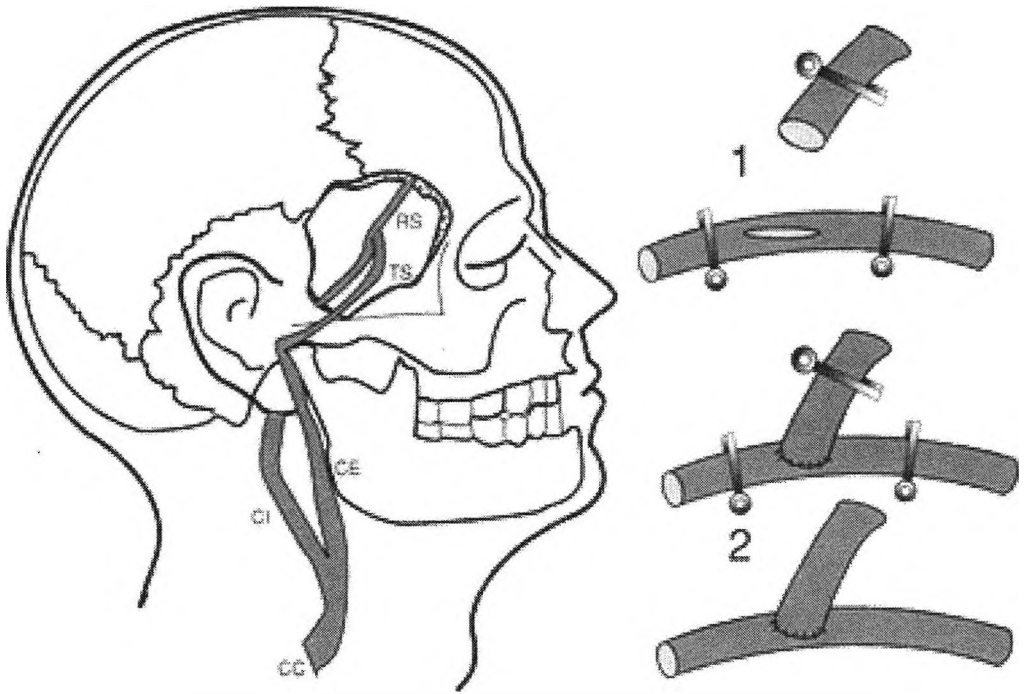


Figura IX-3. Esquema de una intervención de anastomosis extra-intracranial. CC= carótida común. CE= carótida externa. CI= carótida interna. TS= temporal superficial. RS= rama silviana.

1- Tras la preparación operatoria adecuada el vaso nutricio se adosa al receptor. 2- Arriba, sutura término lateral. Abajo, intervención terminada y retirada de los clips temporarios.

d) El estado de los vasos intracraneales: posibilidades de mejoría del flujo y de recanalización de algunos sistema, etc.

Por lo tanto, persiste la dificultad para establecer indicaciones precisas, y son evidentes las distintas tendencias de los grupos de trabajo. Podría justificarse la intervención quirúrgica ante trastornos neurológicos pasajeros, de repetición, en pacientes con buen estado general con estenosis intensas de la carótida interna, siempre que las condiciones del flujo cerebral lo aconsejen y que sea posible la extracción del trombo (que no alcance la zona i.c. de la carótida).

(2) El Bypass extra-intracranial:

Surgen las mismas consideraciones que para el resto de las técnicas quirúrgicas. Está

indicado cuando el abordaje directo de las arterias en el cuello no permite resolver el problema, en las lesiones de los vasos intracraneales, y, en ciertas ocasiones, como paso previo para el tratamiento de una lesión (un aneurisma o un tumor) en el que se presume que habrá que sacrificarse un vaso importante.

La técnica es puramente neuroquirúrgica y se realiza con microscopio. Consiste en anastomosar arterias periféricas del cráneo y de la cara, generalmente ramas de la carótida externa (temporal superficial, occipital) con vasos intracraneales; lo más frecuente con pequeños vasos del sistema silviano (fig. IX-3). Se procede a liberar la arteria periférica; se practica una craneotomía y se expone la pequeña arteria cerebral (1 mm. o menos), que es diseccionada cuidadosamente, procediéndose a una sutura término-lateral por medio de 6 ó 7 puntos de nilón de 11 ceros (fig. IX-4).

También se han realizado anastomosis a otros niveles, como subclavio-cerebelosas, empleando injertos generalmente venosos. Aunque no muy frecuentemente, se ha llevado a cabo bajo técnica microquirúrgica el abordaje de una zona isquémica, extrayendo el trombo de la arteria causante del cuadro.

(3) Las angioplastias endovasculares:

Se han empleado intraluminalmente sustancias trombolíticas (estreptoquinasa) a través de un sistema de navegación endovascular. También se ha procedido a la dila-

tación de la luz arterial e, incluso, a la reducción del trombo por medio de radiación láser. Estas técnicas, que sólo son efectivas realizadas en las primeras horas del episodio isquémico, se han revelado más útiles preferentemente a nivel de la arteria vertebral.

En la actualidad los encargados de ellas son los neurorradiólogos intervencionistas, generalmente integrados en un grupo neuroquirúrgico.

Sus indicaciones y técnicas están en fase inicial y son de prever en el futuro sustanciales cambios y adelantos.

Capítulo X. Infecciones del Sistema Nervioso Central y de sus cubiertas.

(Dr. Don Francisco Rodríguez Peña)

A -Generalidades

B -Infecciones craneoencefálicas

1 -Meningitis bacterianas agudas

2 -Osteomielitis craneal y absceso epidural

3 -Empiema subdural

4 -Absceso cerebral

- a) cerebritis precoz
- b) cerebritis tardía
- c) Iniciación cápsula
- d) Formación cápsula

5 -Ventriculitis

6 -Tuberculosis

7 -Infecciones en VIH

8 -Parasitosis

- a) Quiste hidatídico.
- b) Cisticercosis
- c) Toxoplasmosis

C -Infecciones espinales

1 -Osteomielitis espinal

2 -Discitis

3 -Absceso espinal

A -Generalidades

Las infecciones del Sistema Nervioso Central (SNC) continúan representando un serio problema, con una significativa morbi-mortalidad, pudiendo dar lugar a importantes secuelas. Hoy día se han experimentado importantes avances, en especial en lo que se refiere a la terapia antibiótica de las infecciones bacterianas, con la consecución de nuevos antibióticos que difunden mejor a través de la barrera hematoencefálica.

Una serie de factores biológicos influyen en el pronóstico de estos pacientes (cantidad de gérmenes inoculados, virulencia del microorganismo, resistencia del huésped, etc.), pero, en general, un diagnóstico y tratamiento precoces serán los que determinen un resultado favorable.

Existen diversas situaciones que favorecen la aparición de infecciones del SNC. Desde cualquier situación de inmunodepresión, entre las cuales debemos recordar: diabetes, cirrosis, linfomas, leucemias, hasta la existencia de claras puertas de entrada como consecuencia de traumatismos craneoencefálicos abiertos, fistulas de LCR, técnicas neuroquirúrgicas, o bien por procesos infecciosos de la vecindad (otitis, mastoiditis, sinusitis, etc.). Las cardiopatías cianotizantes son también un factor predisponente para la aparición de determinados procesos infecciosos del SNC, en particular para los abscesos cerebrales.

B -Infecciones Craneoencefálicas

1 -Meningitis Bacteriana aguda

Representa la respuesta inflamatoria de las meninges a un proceso infeccioso, en

especial de la leptomeninges. La etiología puede ser muy diversa, apreciándose diferentes gérmenes según la edad del paciente. Las manifestaciones clínicas típicas son las cefaleas, que pueden ir acompañadas de náuseas y vómitos, fiebre, rigidez nuchal y disminución del nivel de consciencia. En ocasiones, dichas manifestaciones son atípicas, no sugiriendo un síndrome meníngeo; esto sucede especialmente en ancianos, alcohólicos y niños.

El 80% de las meningitis están producidas por *Neisserias meningitidis*, *Streptococcus pneumoniae* y *Haemophilus influenzae*. La frecuencia relativa de dichos gérmenes varía con la edad:

- Dos primeros meses de vida: *S. agalactiae*, *E. Coli* y *Listeria monocytogenes*, por orden de frecuencia.
- Entre los dos primeros meses y los seis años: *H. influenzae* (60 %), *N. meningitidis* (25 %) y *S. pneumoniae* (15 %).
- Niños mayores de 6 años y adultos sanos: *N. meningitidis* y *S. pneumoniae*. Cuanto más joven, predomina la *N. meningitidis*, pero cuanto más mayor, predomina el *S. pneumoniae*.
- Ancianos y pacientes inmunodeprimidos: *N. meningitidis*, *S. pneumoniae*, *L. monocytogenes* y bacilos gram negativos.
- Tras neurocirugía o tras traumatismo craneoencefálico: Bacilos gram negativos y *S. aureus* y epidermidis.

Además de las manifestaciones típicas de cefaleas, con náuseas y vómitos, fiebre, rigidez nuchal, con signos de Kerning y Brudzinski, y disminución del nivel de consciencia, pueden aparecer otras manifestaciones

con la progresión de la enfermedad: convulsiones, parálisis de pares craneales e incluso otros déficits neurológicos, lesiones cutáneas purpúricas, síndrome de secreción inadecuada de ADH, etc.

El diagnóstico de las meningitis se hace mediante el estudio del LCR obtenido por punción lumbar. El LCR aparece con un aspecto purulento, a una presión elevada y suele presentar una importante celularidad (generalmente más de 500 células), predominado los leucocitos polimorfonucleares. También es característico de las meningitis bacterianas la existencia de un descenso de la glucorraquia (menor del 40 % de la glucemia) y un aumento de las proteínas (mayor de 50 mg/dl). El diagnóstico de confirmación viene dado por el cultivo del LCR. El inicio del tratamiento antibiótico previo a la punción lumbar puede alterar las características del LCR y plantear problemas diagnósticos.

Como complicaciones de las meningitis, pueden aparecer: edema cerebral, absceso cerebral, empiema subdural, ventriculitis, tromboflebitis de los senos duros, arteritis cerebral, encefalitis, shock e hidrocefalia.

El ~~tratamiento antibiótico~~, inicialmente será empírico, hasta obtener el resultado de cultivo, siendo entonces específico. Así tendremos, para:

- Recién nacidos: Ampicilina + Cefalosporina de 3ª generación.
- Niños de 2 meses a 6 años: Cefalosporina de 3ª generación.
- Niños mayores de 6 años y adultos: Penicilina o Cefalosporina de 3ª generación.
- Ancianos e inmunodeprimidos: Ampicilina + Cefalosporina de 3ª generación.
- Post-TCE, post-neurocirugía: Vancomicina + Ceftazidima.
- La duración del tratamiento suele ser de 10 a 15 días.
- En pacientes que presenten un grave deterioro del sensorio o una presión de salida mayor de 30 c.c. de H₂O se administrará

como tratamiento dexametasona e infusión rápida de manitol.

Desde el punto de vista neuroquirúrgico, las meningitis nos interesan por:

- ser preciso detectarlas a tiempo como complicación postoperatoria,
- para hacer el diagnóstico diferencial con otros procesos neuroquirúrgicos,
- para la monitorización de la presión intracraneal en aquellos casos de tórpida evolución con desarrollo de edema cerebral,
- presentarse como complicación de los sistemas derivativos (infecciones valvulares),
- presentarse como complicación en los traumatismos craneoencefálicos con fistulas de LCR,
- presentarse como complicación ante la existencia de un seno dérmico,
- y, porque pueden provocar el desarrollo de hidrocefalia, que haga necesaria la colocación de una válvula de derivación de LCR.

El estudio de las meningitis víricas, tuberculosas, fúngicas y otras meningitis crónicas, así como las encefalitis, excede del interés de este capítulo.

2-Osteomielitis craneal y absceso epidural

La osteomielitis craneal (infección de los huesos del cráneo) y los abscesos epidurales (coleción de pus entre el cráneo y la duramadre) se suelen producir fundamentalmente por los siguientes mecanismos: inoculación directa del germen (por traumatismos craneoencefálicos penetrantes, por cirugía, o por colocación de tracciones), a través de la extensión directa de un proceso infeccioso próximo (sinusitis, otitis, mastoiditis). La osteomielitis del hueso craneal es una complicación clásica de la sinusitis frontal, debido a que las venas de la mucosa frontal se comunican libremente con las venas diploicas. Los gérmenes más frecuentes son el *S. aureus*, seguido del *S. epidermidis* y de anaerobios.

La extensión a través de la vía hematogena es rara, apareciendo en estos casos múltiples focos de osteomielitis.

Otras causas más raras de osteomielitis craneal incluyen: cefalohematomas infectados en el neonatos, lesiones por varicela del cuero cabelludo infectadas, e implantes de cabello.

La irradiación del cráneo ha sido reconocida como un factor de riesgo para desarrollar osteomielitis.

Una entidad claramente diferenciada es la osteomielitis de la base del cráneo, que tiene lugar en pacientes ancianos y diabéticos. Se suele desarrollar a partir de una otitis externa. El germen causal suele ser la *Pseudomonas aeruginosa*, aunque a veces es debido a *Salmonella* o *Aspergillus*. Se trata de una enfermedad grave, que llega a afectar a los pares craneales y provocar abscesos cerebrales.

Las osteomielitis suelen presentarse de forma crónica, manifestándose por dolor, hinchazón y enrojecimiento local del cuero cabelludo, en ocasiones debido a la presencia de un pequeño absceso subgaleal (Pott's puffy tumor). La fiebre puede estar ausente. Cuando tiene lugar un absceso epidural la clínica es muy distinta, siendo en estos casos aguda, pues, además de fiebre y cefaleas, puede aparecer disminución del nivel de consciencia y déficits focales neurológicos, hechos que obligan a actuar de forma urgente.

Junto a la clínica y los datos de laboratorio, donde se puede observar una leucocitosis con neutrofilia y aumento de la VSG, la Rx y la TAC serán de gran valor. En las osteomielitis, las radiografías pueden ser normales en los primeros días, pudiéndose apreciar a partir de 7^o-10^o día áreas de desmineralización en el hueso, con el característico patrón "apolillado". El absceso epidural se suele ver en la TAC como una lesión hipodensa de morfología lenticular, que provoca mayor o menor grado de efecto masa, y en su proximidad el

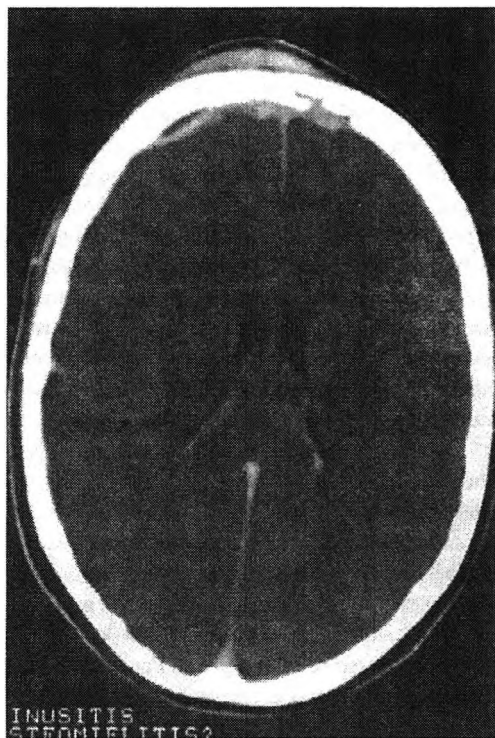


Figura X-1. Imagen de TAC de pequeño absceso epidural y subgaleal secundario a osteomielitis frontal.

posible foco osteomielítico origen del mismo (fig. X-1).

La gammagrafía con Ga-67 es el medio con mayor sensibilidad para detectar las osteomielitis, siendo, por tanto, el método de elección para el diagnóstico en la fase precoz de la enfermedad.

En las osteomielitis, además del tratamiento antibiótico, que debe durar entre 6 y 12 semanas, es preciso reseca el hueso afectado. Cuando el seno frontal esté implicado, deberá ser drenado y retirársele la mucosa. En el defecto craneal que queda tras la cirugía no se puede colocar una plastia hasta pasado al menos 6 meses. En los casos de abscesos epidurales se debe proceder a la evacuación del mismo en el menor tiempo posible. Una vez evacuado se comprueba el estado del hueso, y si éste se presentase osteomielítico, deberá también ser reseca.

3 -Empiema subdural

La infección ocupa el espacio que hay entre la duramadre y la aracnoides, no existiendo una barrera que impida su extensión. Hoy día continúa siendo causa de una morbimortalidad importante (mortalidad 10-20 %). Representa el 20 % de las infecciones intracra-neales. El principal factor predisponente es la sinusitis paranasal, aunque también ocurre como complicación postoperatoria o como complicación de un traumatismo craneoencefálico. En los niños normalmente sigue a una meningitis.

Los gérmenes más frecuentemente encontrado son los *S. aureus*, *Streptococos* y anaerobios.

La clínica en estos casos es llamativa y dramática. Debe sospecharse, fundamentalmente, en paciente con meningismos asociado a un síndrome hemisférico. El enfermo suele mostrarse febril y con afectación de su estado general. Puede presentar cefaleas, rigidez nuchal, disminución del nivel de consciencia y síntomas focales, que dependerán de la localización del empiema (déficits motores, sensitivos, hemianopsia, etc.). En el 60 % de los casos aparecen crisis comiciales.

Hay dos tipos de empiemas subdurales, que muestran una forma de presentación clínica diferente: El que ocurre en los niños, y que sigue la secuencia: otitis, meningitis y empiema. Y el secundario a la evacuación de un hematoma subdural. En éste la presentación es más leve, el paciente no se muestra tóxico y en la herida quirúrgica, a veces, pueden verse cambios que hacen sospechar esta complicación.

En las exploraciones complementarias, aparte de los datos de infección sistémica, que suele reflejarse por una leucocitosis con neutrofilia, es de especial importancia la realización de una TAC craneal, en la que apreciaremos una colección de carácter hipodenso, extraparenquimatosa y con morfología de semiluna, en la convexidad (70 %), que provoca mayor o menor efecto masa. Es impor-

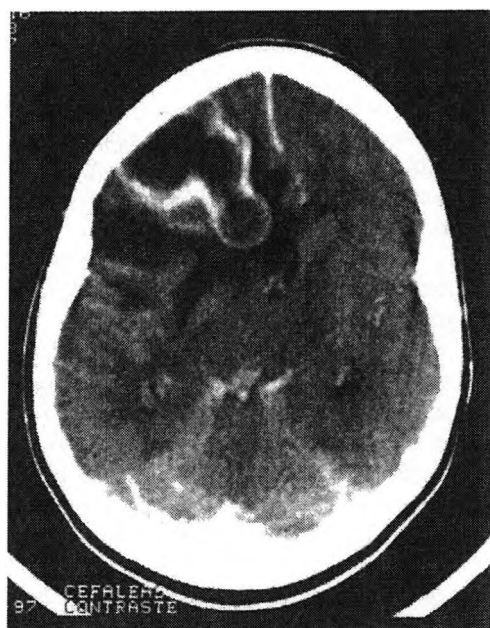


Figura X-2. Absceso cerebral en paciente trasplantado renal

tante realizar la exploración con y sin contraste, para poder visualizar una membrana periférica que suele mostrar realce intenso y uniforme. Cuando son de localización interhemisférica (30 %) no adoptan la morfología referida y a veces pueden pasar desapercibidos. Es importante destacar que en las fases iniciales la TAC puede no detectarlos, o bien mostrar sólo cambios sutiles. En la RMN no encontraremos datos específicos. Con las características morfológicas descritas apreciaremos una lesión ligeramente hiperintensa con respecto al LCR en la secuencia T1. En las Rx podemos ver en ocasiones los signos de las sinusitis, mastoiditis o lesiones craneales que nos orientarán en el diagnóstico.

No se debe realizar punción lumbar por el riesgo de provocar una herniación; además, el resultado de ésta, si no existe meningitis, no será de mucha ayuda, pues, sólo nos dará una moderada pleocitosis, a expensa de polimorfonucleares, sin hipoglucorraquia y con una ligera elevación de las proteínas.

El tratamiento debe ser quirúrgico. Se procederá a la evacuación del empiema, que en la fase precoz de la enfermedad puede efectuarse mediante sendos trépanos estratégicamente colocados, a través de los cuales fluirá libremente el material purulento; o mediante una craneotomía amplia, si nos encontramos en fases más tardía o se aprecian tabicaciones en la TAC con contraste.

Se aplicará antibioterapia sistémica al menos durante una seis semanas, inicialmente con el siguiente tratamiento empírico:

Vancomicina + Cefalosporina 3ª + Metro-nidazol o Rifampicina o Cloranfenicol

4 -Abscesos cerebrales

Se trata de una colección purulenta dentro del parénquima cerebral.

El tratamiento con éxito de los abscesos cerebrales depende del diagnóstico precoz. El índice de sospecha debe ser alto. Aún hoy existe una morbimortalidad considerable en el manejo de estos pacientes.

Su incidencia es mayor en los países subdesarrollados.

Son dos veces más frecuente en los varones.

La causa más común de los abscesos cerebrales suele ser la infección de los senos paranasales, oídos y mastoides. Infecciones sistémicas pueden, también, dar lugar a abscesos cerebrales, a través de su diseminación hematogena, siendo las más frecuentes los focos infecciosos a nivel pulmonar (empiema, absceso, neumonía, bronquiectasia), infecciones cutáneas, diverticulitis, osteomielitis, infección dental y endocarditis bacterianas. Las enfermedades cardíacas congénitas cianóticas son, también, una causa predisponente para la aparición de abscesos cerebrales, en especial la Tetralogía de Fallot, donde se unen factores como la hipoxemia mantenida, el shunt derecha-izquierda y la hiperviscosidad, hechos que favorecen la aparición de áreas de microinfartos cerebrales. Estos, a diferencia del resto de abscesos hematógeos,

suelen ser únicos. Los traumatismos penetrantes, las fracturas de la base del cráneo con fistulas de LCR y meningitis, una craneotomía previa y situaciones de inmunosupresión (transplantados renales (fig. X-2), pacientes sometidos a tratamiento quimioterápico, SIDA) pueden ser también causa de abscesos cerebrales. En un 10- 37 % de los casos no se puede identificar el origen.

La frecuencia de los abscesos cerebrales ha aumentado notablemente con el crecimiento de las infecciones oportunistas en pacientes inmunocomprometidos.

Los gérmenes más habituales son streptococos anaeróbicos y microaeróbicos, stafilococos, bacilos gram negativos, neumococos y difteroides. En un tercio de los casos los abscesos son polimicrobianos.

Los abscesos cerebrales se desarrollan inicialmente en la unión corticomedular, ya que ésta se encuentra menos vascularizada que la sustancia gris. La localización del absceso podrá orientar sobre su origen; así, los frontales suelen ser debidos a infecciones parasinuales, los temporales de naturaleza otógena, mientras que los parietales con frecuencia se producen por diseminación hematogena, pudiendo aparecer en estos casos múltiples abscesos. Los abscesos metastásicos se localizan fundamentalmente en el territorio de distribución de la arteria cerebral media.

En la formación de un absceso se han descrito cuatro fases:

- a) Cerebritis precoz: Dura de 3 a 5 días y sería la fase inicial, en la que tendrían lugar infiltrados perivasculares de polimorfonucleares, pequeños focos necróticos diseminados y hemorragias ptequiales microscópicas.
- b) Cerebritis tardía. Puede durar de 4 a 14 días. En esta fase las pequeñas áreas necróticas van confluyendo entre sí, formándose un núcleo necrótico rodeado por un anillo de células inflamatorias, macrófagos y tejido de granulación.
- c) Formación inicial de la cápsula: Comienza hacia el final de la segunda semana. El

centro necrótico se va delimitando por la superposición de fibras de colágeno y reticulina, formándose una cápsula bien delimitada. Inicialmente es delgada, pero poco a poco se va haciendo más gruesa. Alrededor del absceso se desarrolla una gliosis periférica.

- d) Formación capsular tardía. En esta fase ya se distinguen tres capas claramente diferenciadas en la cápsula: a.- capa interna, formada por tejido de granulación y macrófagos; b.- capa media, formada por fibras de colágeno, c.- y, capa externa, de gliosis.

Una vez desarrollado por completo el absceso, observaremos en él tres zonas: zona periférica de gliosis, cápsula fibrosa con macrófagos, linfocitos, vasos y fibroblastos y zona central, necrótica y purulenta.

Estos paciente pueden presentarse sin aspecto de enfermedad grave y deteriorarse rápidamente. La sintomatología que presentan, aparte de los síntomas y signos del proceso infeccioso, son por una parte la provocada por el efecto masa de la lesión, es decir: por la hipertensión intracraneal, como cefaleas, náuseas, vómitos, edema de papila y disminución del nivel de consciencia; y, por otra parte, la sintomatología focal, dependiente de su localización. De especial importancia es reconocer precozmente los abscesos cerebelosos, que suelen tener un origen otógeno, ya que estas lesiones pueden provocar un rápido y dramático deterioro del paciente en poco tiempo.

El diagnóstico se basa en la clínica y los antecedentes, junto a las imágenes de la TAC craneal con contraste. En ésta los signos de los abscesos cerebrales suelen variar con el estadio de la lesión. Así, en la fase de cerebritis precoz la TAC puede ser normal o mostrar una pequeña área hipodensa subcortical. A medida que la lesión progresa, se aprecia un borde irregular realzado que rodea un área central hipodensa. En esta etapa ya podremos apreciar edema perilesional. En la fase de encapsulación se visualizará la cápsu-

la, que inicialmente será delgada, pero bien delimitada, dando una imagen en forma de anillo, y, posteriormente, más gruesa, así como el importante edema que rodeará la lesión (fig. X-3). A veces es difícil distinguir un absceso de una neoplasia o de cambios postoperatorios o inflamatorios, en estos casos puede ser de gran utilidad el empleo de radionúcleos para leucocitos como ^{99m}Tc HMPAO. Los hallazgos en la RMN también suelen variar con el tiempo: en las fases iniciales se puede observar una zona hiperintensa mal definida en las secuencias T2 con escaso realce en T1. En la etapa de cerebritis tardía se comienza a ver ligeramente hiperintenso el margen del absceso, el cual realza claramente con el contraste. En las secuencias T1, realizada en el periodo de encapsulación, se suelen ver las paredes iso o ligeramente hiperintensas, volviéndose hipointensas en las secuencias T2.

Hoy día, gracias a los controles que permite la TAC y a los nuevos avances en anti-

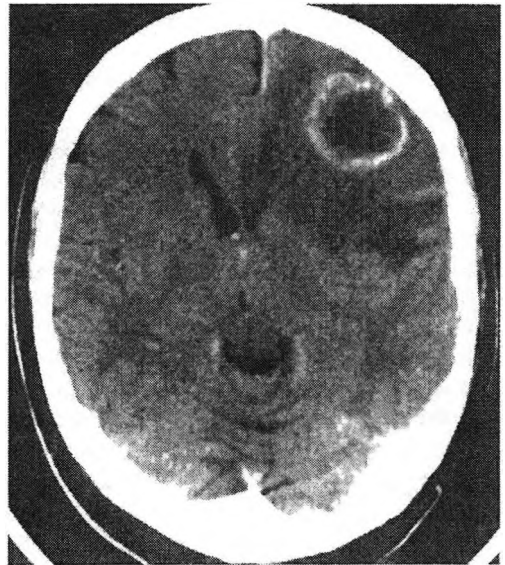


Figura X- 3. TAC craneal de una niña con tetralogía de Fallot, donde se aprecia un absceso frontal, con la típica imagen anular tras la administración de contraste, el edema perilesional y el efecto masa que provoca

bioterapia, muchos abscesos no se tratan quirúrgicamente, en especial aquellos que son pequeños, múltiples o profundos. Si optamos por un tratamiento conservador, debemos hacer un estrecho seguimiento clínico y radiológico del paciente. En estos pacientes tendremos en cuenta que el tiempo de resolución radiológica puede exceder al tiempo de tratamiento antibiótico.

Como terapia coadyuvante se utilizan los corticoides, aunque su uso es controvertido. Si, por una parte, disminuyen el edema, por otra, aminora la migración de los leucocitos y retardan la formación de la cápsula. También reduce la captación de contraste por la cápsula, por lo que no debe ser tomado como un dato de resolución. Nosotros lo usamos habitualmente, pero algunos autores aconsejan reservarlo sólo para aquellos casos en los que hay importante efecto masa que provoca déficits neurológicos.

El tratamiento quirúrgico incluye dos procedimientos: aspiración y exéresis completa. La elección del método dependerá de diferentes factores: condiciones del paciente, localización, tipo de absceso, etapa de formación, etc.

La aspiración puede ser realizada a través de un simple trépano, mediante anestesia local. A veces puede ser necesario utilizar métodos estereotáxicos. Con esta técnica se consigue reducir el efecto masa, ocasionando un mínimo daño cerebral y obtener una muestra del germen, lo que permitirá aplicar una antibioterapia específica.

La cirugía abierta está especialmente indicada cuando existe efecto masa, en los abscesos cerebelosos, en los abscesos post-traumáticos, con el fin de extraer los posibles cuerpos extraños que han sido responsables de la infección, y en los abscesos fúngicos, dado la resistencia de estos al tratamiento convencional. En estos casos se intentará reseca la cápsula completamente.

El tratamiento antibiótico inicialmente se suele hacer de forma empírica con:

Vancomicina + Cefalosporina de 3ª generación + Metronidazol.

Se suele continuar durante al menos seis semanas.

5 -Ventriculitis

Es la respuesta inflamatoria del epéndimo del sistema ventricular como reacción a un proceso infeccioso que suele ir asociado a meningitis.

Se deben a infecciones de sistemas derivativos, infecciones de catéteres de drenaje externo, traumatismos craneoencefálicos penetrantes, manipulación neuroquirúrgica o apertura de absceso al sistema ventricular.

La sintomatología y el estudio del LCR serán similares a los de las meningitis, aunque en estos casos predomina el deterioro del nivel de consciencia del paciente.

En la TAC y RMN se aprecia con frecuencia un realce del epéndimo ventricular, así como la existencia de tabicaciones intraventriculares, situación que se suele asociar a hidrocefalia, lo cual suele plantear serios problemas para su resolución.

El tratamiento consiste en antibioterapia sistémica, a la que se puede añadir antibioterapia intratecal, retirada del posible catéter infectado y resolución de la probable hidrocefalia mediante colocación de un drenaje ventricular externo.

6 -Tuberculosis intracraneal

La infección por el bacilo de Koch a nivel intracraneal puede manifestarse como una meningitis o en forma de tuberculomas. Generalmente es producida por el *Mycobacterium tuberculosis* y más raramente por el *Mycobacterium bovis*.

En 2/3 de los pacientes es evidente una tuberculosis activa en otra zona del organismo, con lo que suele ser fácil, en estos casos, sospechar la enfermedad.

En la meningitis tuberculosa, el problema reside en las meninges basales, donde un

exudado oblitera las cisternas, extendiéndose al suelo del III ventrículo, quiasma y superficie inferior de los lóbulos temporales, estando poco implicada la convexidad cerebral. A veces, por la afectación subyacente del cerebro, puede dar lugar a meningoencefalitis. Los nervios craneales a su paso por el espacio subaracnoideo son afectados por el exudado inflamatorio; así como los vasos, pudiendo producir infartos cerebrales. El bloqueo de las cisternas basales y del acueducto o IV ventrículo por endodermitis puede producir hidrocefalia. Las manifestaciones más precoces suelen ser: cefaleas (50 %), letargia, confusión y fiebre asociada con rigidez nucal (75 %). En el niño, la apatía, irritabilidad, vómito y crisis, son los síntomas predominantes. Los síntomas evolucionan en el curso de una o dos semanas. Si la enfermedad no se trata el pronóstico suele ser malo. El mantoux con frecuencia es positivo. No obstante, en la población VIH, la incidencia de anergia es muy alta, no eliminando, por tanto, la no-reacción la existencia de enfermedad activa. El estudio del LCR es el método diagnóstico más importante. Suele contener entre 50-500 células, predominantemente linfocitos. Las proteínas están elevadas, entre 100-200 mg/dl, en la mayoría de los casos. La glucosa estará reducida a niveles inferiores de 40 mg/dl, pero nunca suele ser tan baja como en las meningitis piógenas. El Cl a menudo está reducido. Se aconseja la realización de la tinción de Ziehl-Nielsen. El cultivo tarda entre 3-4 semanas, por lo que se inicia el tratamiento empírico sin esperar el resultado de estos.

Los tuberculomas pueden ser sospechados cuando aparecen masas intracraneales en el seno de una infección tuberculosa, pero cuando ésta no se conoce, el diagnóstico, a veces, es difícil. Suelen producirse por diseminación hematogena, siendo a veces múltiples. Desde el punto de vista anatomopatológico se caracterizan por ser lesiones granulomatosas, con necrosis, células de Langhans y material caseoso, siendo posible la identificación de bacilos ácido-álcohol resistentes. La clínica

que provocan es la de un proceso expansivo. El tuberculoma puede mostrarse de diferentes formas en la TAC: con las características típicas de un absceso cerebral, o bien presentarse como una masa hiperdensa e hipercaptante, mostrando, incluso, calcificaciones. Si realizamos una arteriografía, apreciaremos una masa cerebral avascular. Los auténticos abscesos cerebrales tuberculosos son raros. En muchas ocasiones el diagnóstico se hace tras extirpación de la lesión, pero si existen datos de infección tuberculosa el tratamiento debe ser la antibioterapia específica.

Por lo tanto, desde el punto de vista neuroquirúrgico, la infección tuberculosa interesa porque puede dar lugar a:

- Hidrocefalia aguda, en el curso de una meningitis tuberculosa.
- Hidrocefalia de aparición tardía, de origen obstructivo o arreabsortivo,
- Y tuberculomas, los cuales pueden precisar tratamiento quirúrgico en caso de provocar importante efecto masa y no responder al tratamiento médico, así como con fines diagnósticos.

Las dos primeras precisan de la colocación de sistemas derivativos; en el primer caso de un drenaje externo y en el segundo de una válvula.

El tratamiento específico, tanto de la meningitis tuberculosa como del tuberculoma, consistirá en Rifampicina e Isoniacida durante 9 meses y Etambutol y Pirazinamida durante 2 meses.

7 -Manifestaciones neurológicas del paciente con SIDA

Un 40 % de los pacientes con SIDA presentan manifestaciones neurológicas.

Las principales complicaciones neurológicas que se relacionan con el VIH vienen reflejadas en la Tabla X-I.

Las principales causas de lesiones focales en estos pacientes son: 1.- Absceso por

Sdmes. Virales

Encefalitis subaguda
Meningitis aséptica atípica
Mielopatía vacuolar
Leucoencefalopatía multifocal progresiva
Encefalitis por Herpes simple, por Varicela
Mielitis virales

Infecciones oportunistas

Candidiasis
Coccidiomicosis
Neurosífilis

Neoplasias

Linfoma cerebral primario
Metástasis del sarcoma de Kaposi
Afectación del SNC por Linfoma sistémico

Complicaciones cerebrovasculares

Tabla X-I. Complicaciones neurológicas del VIH

toxoplasma. Es la lesión que más frecuentemente provoca efecto masa en el SIDA. La imagen radiológica es una típica lesión hipodensa que se realiza en anillo tras administrar contraste, rodeada de moderado edema y localizándose preferentemente en los ganglios basales. Con frecuencia son múltiples. 2.- Linfoma cerebral primario. Puede presentar algunas diferencias en su presentación con respecto a los Linfomas del SNC en pacientes no VIH. Suelen ser múltiples. Pueden aparecer hipo o hiperdensos y mostrar también

captación en anillo. 3.- Leucoencefalopatía multifocal progresiva. En la TAC se aprecian como lesiones hipodensa, difusas, de localización en sustancia blanca, y no provocan efecto masa ni realce con contraste.

La forma más común de manifestarse la toxoplasmosis es dando lugar a abscesos cerebrales, aunque también se puede presentar como una meningoencefalitis o encefalopatía.

Los efectos de la propia infección por el VIH incluyen: encefalopatía, demencia-sida,

meningitis aséptica, mielopatía vacuolar y neuropatías de pares craneales y periféricas.

El interés neuroquirúrgico de las manifestaciones neurológicas del VIH radica en la realización de biopsia cerebral cuando se plantean dudas diagnósticas.

8 -Parasitosis del Sistema Nervioso Central

Hoy en día son poco frecuentes en nuestro entorno, salvo en los pacientes inmunodeprimidos, donde se ven con bastante frecuencia abscesos por toxoplasma.

Las más habituales son la hidatidosis, la cisticercosis y la toxoplasmosis. Otras parasitosis del SNC mucho menos frecuentes son: amebiasis, esquistosomiasis, triquinosis y paragonimiasis.

a) Quiste hidatídico:

Se produce por la ingestión de los huevos de la *Taenia echinococcus* a través del contacto con animales, especialmente los perros. Aparece en zonas endémicas.

Es de lento crecimiento y alcanza gran tamaño, siendo, por lo general, único.

Los órganos comúnmente afectados son el hígado y los pulmones. Sólo en un 3 % produce afectación del SNC. Desde el punto de vista neurológico se manifiesta por un síndrome focal, dependiendo de la localización del quiste, y por un síndrome de hipertensión intracraneal.

El diagnóstico se suele hacer por los estudios de imágenes (TAC y/o RMN) donde se aprecia una imagen quística, redondeada y regular, de carácter hipo-denso, similar al LCR y que no realza con contraste. En el estudio hematimétrico a veces se observa eosinofilia. Los test serológicos pueden ser de utilidad.

El tratamiento es quirúrgico. Se hace una apertura de la corteza cerebral, para procurar extraer el quiste de forma íntegra, sin romperlo, dado que lo contrario puede provocar la diseminación de la enfermedad e incluso

reacciones anafilácticas. En caso de producirse la rotura del quiste se deberá realizar un intenso lavado de la zona con suero salino hipertónico.

b) Cisticercosis:

Es raro en nuestro medio, aunque cada vez se ve con más frecuencia debido a los viajes a zonas endémicas (Centroamérica, Sudamérica, Asia y África).

Es producida por la *Taenia solium*, parásito especialmente neurotrófico. El hombre se suele infectar al comer alimentos contaminados mal cocinados o crudos.

Afecta al músculo estriado, corazón, tejido celular subcutáneo y en el 50 % de los casos aparecen manifestaciones cerebrales. Puede presentarse de dos formas: 1.-Celulosa, donde los quistes aparecen regulares, redondos y de un tamaño entre 3 y 20 mm. localizándose en el parenquima o en el espacio subaracnoideo. Estos quistes contienen el escolex (la cabeza del parásito). 2.- Racemosa, dando lugar a quistes de tamaño considerable, entre 4 y 12 cm. En estos quistes no se encuentran larvas.

Los quistes se pueden localizar intracerebral, intraventricularmente o en las cisternas.

Su sintomatología es inespecífica, predominando las manifestaciones focales.

En las Rx de partes blandas pueden verse calcificaciones musculares. En el hemograma a veces aparece eosinofilia. La determinación serológica de títulos de anticuerpo específico será significativa. Las imágenes en la TAC varían con el estadio, presentando desde quistes no realzados a lesiones en "diana", con captación en anillo, a nódulos calcificados. En muchas ocasiones el diagnóstico es difícil, realizándose el mismo tras la intervención.

El tratamiento es médico, siendo el fármaco de elección el Albendazol, también se puede utilizar Praziquantel y Niclosamina; estos dos últimos especialmente para la etapa de infestación gastrointestinal.

c) Toxoplasmosis:

Procurada por el *Toxoplasma gondii*, es una de las parasitosis más frecuentes. El huésped definitivo es el gato, el cual transmite la enfermedad a los humanos.

Puede presentarse de forma congénita o adquirida.

En los adultos suele cursar de forma subclínica, siendo en los pacientes inmunodeprimidos donde tienen lugar las principales manifestaciones. El 6-12 % de pacientes con SIDA desarrollan toxoplasmosis del SNC.

Los órganos principalmente afectados son el ojo (retina) y el cerebro.

El diagnóstico se basará en las pruebas serológicas.

En la toxoplasmosis congénita son características las calcificaciones intracraneales, las cuales aparecen en un 30-60 % de los casos. En las formas adquiridas podemos apreciar en la TAC típicas lesiones quísticas, generalmente múltiples, con captación de contraste en anillo, con las que tendremos que hacer el diagnóstico diferencial con abscesos por otros gérmenes y neoplasias.

El tratamiento es médico, basado en Pirimetamina y Sulfadiazina o Trisulfapirimidina.

B -Infecciones espinales

1 -Osteomielitis vertebral

Es la infección del cuerpo vertebral, que puede dar lugar a su colapso, produciendo una deformidad cifótica con retropulsión de hueso necrótico y material discal, que puede comprometer a la médula espinal o a la cola de caballo.

Se han identificado una serie de factores de riesgo: adictos a drogas por vía parenteral, diabéticos, pacientes sometidos a hemodiálisis y ancianos.

Generalmente se produce por vía hematogena, aunque también puede tener lugar por la extensión de un proceso infeccioso de la vecindad (absceso torácico o abdominal,

etc.). En un 37 % de los casos no se identifica el foco séptico primario.

El germen más frecuente es el *S. aureus*. Otros gérmenes importantes a tener en cuenta son: *E. Coli*, *Brucella* y el bacilo de Koch.

Las manifestaciones clínicas más frecuentes son fiebre, dolor local intenso y pérdida de peso. El 17 % de los pacientes con osteomielitis presentan síntomas neurológicos (radiculopatía o mielopatía). El mayor riesgo de parálisis aparece en los pacientes ancianos, en la osteomielitis cervical, en los diabéticos y en las osteomielitis debidas a *St. aureus*. A veces se producen pocos efectos sistémicos, pudiendo ser la VSG y el recuento de leucocitos normales.

La región más frecuentemente afectada es el raquis lumbar, seguido del dorsal, cervical y sacro.

La osteomielitis de origen tuberculoso (Mal de Pott) normalmente afecta más de un nivel, siendo los segmentos comúnmente implicado los torácicos bajos y los lumbares altos, soliendo respetar los segmentos posteriores de la vértebra. En estos casos es común la existencia de un absceso en el Psoas. En estos casos, cuando se produce afectación neurológica, raramente es debido a la extensión de la infección dentro del canal espinal, sino más bien a la formación de un tejido de granulación epidural o a la cifosis y retropulsión de los fragmentos óseos.

La Rx en fases iniciales no demuestra alteraciones, pero posteriormente pueden apreciarse erosiones de los cuerpos vertebrales con colapso de los mismos. A diferencia de las metástasis no se respetan los discos intervertebrales.

En la gammagrafía se puede observar una zona de hipercaptación en la zona afectada. No obstante, debemos tener en cuenta que pueden aparecer falsos positivos debido a cambios degenerativos o fracturas.

En el estudio con RMN apreciaremos señales hipointensas, en las secuencias T1, en las vértebras y discos afectados, mientras que, en T2, se mostrarán hiperintensos.

El diagnóstico definitivo requiere la identificación del germen en el material de biopsia, que puede ser obtenido de forma percutánea.

El tratamiento en el 90 % de los casos es conservador, basado en antibioterapia intravenosa, que debe durar al menos 6 semanas, e inmovilización.

El tratamiento quirúrgico queda reservado para aquellos casos en los que exista compromiso neurológico, bien por colapso del cuerpo vertebral o por la presencia de un absceso epidural. Consiste en una laminectomía descompresiva en ambos, así como retirada del material de granulación epidural, pero en el primer caso, una vez resuelto el proceso infeccioso, puede precisarse tratamiento quirúrgico para estabilizar la columna, guardando, mientras tanto, reposo absoluto.

2 -Discitis

Es la infección del disco intervertebral, que puede extenderse secundariamente a los cuerpos vertebrales.

Puede desencadenarse como consecuencia de maniobras quirúrgicas o de forma espontánea. En las espontáneas distinguimos a su vez las que aparecen en la edad juvenil, de las del adulto. La del joven, que suele producirse por vía hemática ante la persistencia de la vascularización del disco, tiene buen pronóstico, dada la facilidad para el acceso del antibiótico. En los adultos, las discitis aparecen en pacientes con factores predisponentes (diabéticos, adictos a drogas por vía parenteral), suelen ser secundarias a la extensión de un proceso de la vecindad, como por ejemplo una osteomielitis raquídea, o un absceso paraspinoso, así como las de origen yatrogénico como consecuencia de punciones u otras intervenciones neuroquirúrgicas. En estos pacientes, dada la mala vascularización del disco, la llegada del antibiótico es pobre.

Los gérmenes más frecuentes son el *St. aureus* y el *St. epidermidis*. Otros menos habituales son la *Pseudomonas aeruginosa*, *Haemophilus*

influenzae y *Mycobacterium tuberculosis*.

La clínica viene presidida por dolor intenso en la región afectada, fiebre y contractura muscular y, con frecuencia, dolor irradiado a flancos, abdomen e incluso dolor radicular.

En los datos de laboratorio junto a leucocitosis aparece una VSG y PCR elevada. Debe realizarse el mantoux para ayudar a descartar la infección tuberculosa. Si el paciente está febril es preciso hacer hemocultivos.

En la Rx se aprecia una disminución del espacio afecto y, pasadas varias semanas, se empieza a distinguir una esclerosis reactiva de los cuerpos vertebrales adyacentes. Una característica radiológica que ayuda a diferenciar estos procesos de los neoplásicos es el respeto que estos últimos muestran por el espacio discal. La gammagrafía con galio o pirofosfatos nos revela captaciones en la zona afectada, aunque esto no es específico. En la RMN se ve una disminución de la señal en el disco y zonas adyacentes del cuerpo vertebral en T1 y un aumento de la señal en T2, presentando un realce intenso tras la administración de gadolinio (fig.s. X-4 y 5).

Si no existen datos que sugieran el posible agente patógeno, debe intentarse la toma de muestra mediante punción aspiración del espacio, y así poder iniciar un tratamiento específico.

El tratamiento es conservador, basado en reposo absoluto y antibioterapia intravenosa durante al menos 4-6 semanas y, posteriormente, por vía oral, durante un periodo similar; o bien continuar el tratamiento intravenoso hasta la normalización de la VSG y luego pasarlo a oral.

3 -Abscesos epidurales espinales

Son poco frecuentes. Generalmente son producidos por siembra hematogena a partir de una infección urinaria, pulmonar o cutánea, o por la extensión de una infección de la



Figura X-4. Imagen de RMN, en secuencia T1, de espondilodiscitis lumbar, donde se aprecia hipodensidad de los cuerpos vertebrales y afectación del disco.

vecindad. También pueden aparecer como complicación de la cirugía y tras la implantación de catéteres epidurales para el tratamiento del dolor. En el 30 % de los casos no se encuentra la causa que lo origina.

En la mayoría de los casos el germen implicado es el *St. aureus*, pero también se han visto muchos otros. En las infecciones epidurales crónicas el germen normalmente asociado es el *Mycobacterium tuberculosis*, y en menor frecuencia *Brucella*, *Actinomyces*, etc.

La sintomatología viene dada por dolor en la zona afectada, que se exagera con la percusión, dolor de características radiculares, signos de infección generalizada y signos de compresión medular de instauración más o menos aguda. Cuando producen déficits neurológicos leves el cuadro puede ser reversible, pero cuando producen paraplejía y trastornos esfinterianos, establecidos al menos durante algunas horas, es raramente reversible. Los déficits neurológicos no son exclusivamente provocados por los fenómenos compresivos, también contribuyen la presencia de trombosis y tromboflebitis de las venas epidurales y medulares, que causan infartos venosos y edema en la médula espinal.

El diagnóstico se fundamenta en la clínica y en los hallazgos radiológicos, siendo el método de elección la RMN. En ésta se

observa una masa extradural de partes blandas iso o hipointensa en T1, en comparación con la médula espinal e hiperintensa en T2, que adopta una forma lenticular en el canal medular y que provoca efecto compresivo sobre la médula espinal. Tras la administración de contraste se puede apreciar un realce homogéneo (70 %), un reborde grueso que rodea a una zona hipointensa (40 %) y a veces una combinación de ambos patrones. Con frecuencia se aprecia el origen del absceso: el foco de osteomielitis en la vecindad. En ocasiones son muy extensos y abarcan a varios cuerpos vertebrales. En ausencia de RMN, se debe realizar una mielografía, donde se suele apreciar la compresión extradural, que normalmente produce un bloqueo al paso del contraste. Estas exploraciones complementarias, al igual que el tratamiento, deben realizarse sin demora.

El tratamiento de elección es quirúrgico, salvo en casos de pequeño tamaño y que no provoquen compromiso medular, los cuales podrían ser inicialmente manejados de forma conservadora pero bajo estrecha vigilancia médica. El tratamiento antibiótico debe instaurarse de forma precoz y empírica, intentando cubrir los principales agentes causales; por ello, debería incluir Vancomicina y Ceftazidima, a los que se podría añadir un aminoglucosido. El tratamiento quirúrgico consiste en realizar una laminectomía descompresiva.



Figura X-5. La misma imagen anterior pero tras administración de Gadolinio, observándose captación del contraste en la zona afectada.

Capítulo XI. Traumatismos craneoencefálico (T.C.E.)

(Dr. D. José Luis Gil Salú)

A -Introducción y epidemiología

B -Fisiopatología

1 -Traumatismo directo

2 -Traumatismo indirecto

- a) por aceleración
- b) por hiperpresión

C -Clasificación

D -Diagnóstico

1 -lesiones epicraneales

2 -lesiones craneales

3 -lesiones encefálicas

- a) conmoción
- b) contusión
- (1) *Clínica*
- (2) *Localización*
- c) otras lesiones
- d) complicaciones del TCE

(1) *fístula carótido-cavernosa*

(2) *aneurisma traumático*

(3) *hemorragia subaracnoidea*

(4) *neumoencéfalo*

(5) *fístula de LCR*

(6) *meningitis: ventriculitis*

(7) *bigroma subdural*

(8) *hidrocefalia*

(9) *epilepsia*

(10) *complicaciones extracraneales*

(a) *electrolíticas*

(b) *pulmonares*

(c) *cardiovasculares*

(d) *otras*

E -Pronóstico

F -Monitorización en el TCE

G -Tratamiento

1- ABC de la reanimación

2- Medidas generales

3- Medidas específicas: PIC

4- Tratamiento neuroquirúrgico

- a) Fracturas craneales
- b) Hematoma epidural
- c) Hemat. subdural agudo
- d) Hemorragia ventricul.
- e) Hemat.subdural crónico

A -Introducción y epidemiología

La trepanación y los procedimientos de craneoplastia datan de la cultura Inca y la mayor parte de las ocasiones respondieron al tratamiento de procesos traumáticos.

La incidencia anual de TCE se estima en los países de nuestro entorno en 200-300 casos/100.000 habitantes/ año. La mortalidad por dicha causa se eleva a 10 casos /100.000 hab/año, son más frecuentes en fines de semana, afectan a adultos jóvenes y son causados por accidentes de tráfico.

B -Fisiopatología

En un TCE existen 3 posibles formas de originarse la agresión al encéfalo, que conocemos como mecanismos de producción del TCE:

1 -Traumatismo directo

Por el impacto del craneo contra un objeto y cuyas consecuencias dependerán de varios factores: tamaño del objeto agresor, velocidad del mismo, choque elástico, choque inelástico, trauma penetrante,...

2 -Traumatismo indirecto

Cuando no se genera por el impacto con un objeto, pudiendo producirse de dos formas:

- a) por la aceleración angular o rotatoria de la cabeza al desplazarse en relación a la charnela craneo-cervical como eje del giro.
- b) por la hiperpresión transmitida a los vasos sanguíneos cerebrales originada a partir de

una compresión a distancia, por ejemplo en las cavidades torácica o abdominal.

Dependiendo del mecanismo productor del TCE, encontraremos unas lesiones típicas o más o menos características de cada forma. Así por ejemplo, en las lesiones por traumatismo directo se presentan las fracturas craneales que pueden ser radiales o lineales cuando el objeto agresor es de masa grande (ej.: parabrisas), o fracturas hundimientos cuando el objeto es de masa pequeña y a gran velocidad (ej.: martillo o piedra). En los traumatismos indirectos por aceleración angular, el hematoma subdural agudo suele ser la más temida forma de agresión al encéfalo. En los causados por hiperpresión transmitida, la lesión axonal difusa suele ser la regla, aún cuando es la forma de TCE menos frecuente.

C -Clasificación

En un intento de simplificar una clasificación de los TCE se distinguen 3 gradaciones en ellos atendiendo a la clínica que presenta el paciente. Se ha extendido el empleo de la ESCALA DE COMA DE GLASGOW (CGS) (fig. XI-1) como una forma de valoración de los pacientes que sufren un TCE, que cumpla los criterios de ser: sencilla de aplicar por el personal médico y/o auxiliar; evolutiva, de manera que se pueda seguir el estado clínico del paciente en las horas siguientes hasta su llegada a un Centro especializado; y fiable, prediciéndonos el pronóstico de los pacientes y alertarnos ante un eventual deterioro neurológico por las lesiones cerebrales que lo ocasionan.

Los TCE graves, definidos con una puntuación en la CGS de < 9 puntos, presentan

Figura XI-1: Glasgow coma scale:

Puntos	apertura de ojos	respuesta verbal	respuesta motora
6	—	—	obedece
5	—	orientada	localiza dolor
4	espontanea	confusa	retira al dolor
3	a la orden	inapropiada	en decorticación
2	al dolor	incomprensible	descerebración
1	ninguna	ninguna	ninguna

TCE grave < 9 puntos

TCE moderado 9-13 puntos

TCE leve > 13 puntos

en el 56-60 % de los casos lesiones en al menos otro órgano del paciente y en un 4-5 % se asocian a fracturas de columna vertebral. Las lesiones cerebrales propiamente dichas pueden responder a 2 causas distintas:

- 1- A la agresión o daño cerebral primario, que dependen del mecanismo productor antes mencionado.
- 2 - A la agresión o daño cerebral secundario, que dependen de causas que acontecen tras el TCE como son la hipoxemia, hipotensión, hiperglucemia, al aumento de la Presión Intracraneal (PIC) por el edema cerebral o la vasodilatación cerebral parálitica,...

Además de la Historia Clínica (HC), que nos permitirá centrarnos en cómo se produjo el TCE y la exploración neurológica que realizaremos según la CGS primero, como forma rápida y fiable de transmitir la información entre el personal que atiende al paciente traumatizado, y de forma detallada después, en cuanto el paciente se encuentre en un Centro especializado, el método diagnóstico complementario más útil y empleado para la valoración del TCE es la Radiología simple y sobre todo la Tomografía Axial Computerizada (TAC) cerebral.

Está indicada la práctica de una TAC cerebral a todo TCE grave (CGS < 9) o moderado (CGS 9-13). La valoración de la TAC cerebral, aceptada en todos los Centros con

experiencia en el manejo del TCE, es la del grupo de trabajo americano TCDB (Traumatic Coma Data Bank), que distingue hasta 7 grupos de pacientes según los hallazgos en la TAC:

- con masa evacuable
- con masa no evacuada
- con lesión troncoencefálica
- grado I: sin lesiones visibles
- grado II: focos contusivos, cisternas basales permeables y desplazamiento de línea media < 0.5 cm.
- grado III: igual que el II pero cisternas colapsadas o ausentes.
- grado IV: igual que el III pero con desplazamiento de línea media > 0.5 cm.

Esta clasificación tiene un fin pronóstico y hay que entenderla como evolutiva, ya que puede modificarse al practicar nuevas TAC cerebrales, sobre todo los primeros días tras el TCE. Así por ejemplo, hay que tener en cuenta que una TAC realizada precozmente, en las 3 horas siguientes al TCE, obliga a repetirla a las 8 horas del primero, por la gran variabilidad en las lesiones cerebrales que acontecen.

D -Diagnóstico

La Exploración neurológica del paciente que sufre un TCE ha de realizarse siempre en el contexto del diagnóstico y manejo de un PACIENTE POLITRAUMATIZADO. Cuando

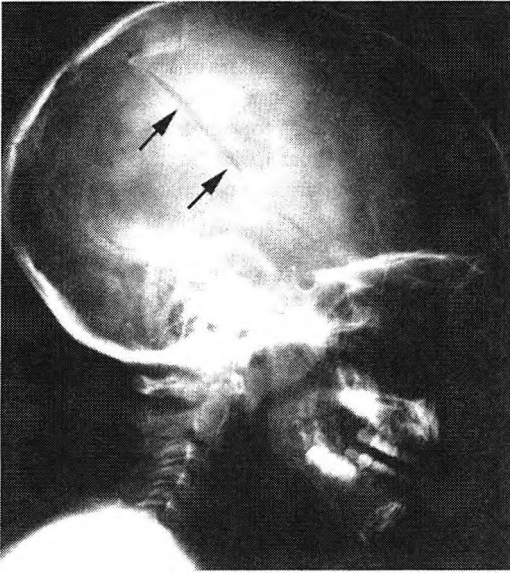


Figura XI-2. Fractura lineal (flechas) en una radiografía de cráneo en proyección lateral.

una H.C. detallada no es posible, hay que recordar siempre que cualquier pérdida de conciencia puede estar precedida de un TCE, estableciéndose luego el diagnóstico diferencial con otras causas como la Hemorragia Subaracnoidea, hipoglucemias, episodio sincopal,...

Una forma de tipificar las lesiones que se encuentran en directa relación con el TCE es hacerlo topográficamente de fuera a dentro, entremezclando la valoración clínica y la información obtenida con las exploraciones radiológicas:

1 -lesiones epicraneales

Heridas en piel, anejos faciales, presencia de epistaxis, otorragias, pérdidas de sustancia, impactación de objetos o fracturas abiertas.

2 -Lesiones craneales

Que visualizaremos en las exploraciones radiológicas como fracturas de:

-La Bóveda: fracturas lineales (fig.XI-2), radiales, hundidas,...

-La Base (fig. XI-3): Pueden existir signos clínicos que nos pongan en alerta de las mismas, al ocasionar por ejemplo lesiones de pares craneales. Así la afectación del II par craneal se constata por el interrogatorio directo o por la midriasis sin reflejo consensual y suele tener mal pronóstico de recuperación funcional. Son otros signos clínicos de alerta de fracturas en la base del cráneo el hematoma en anteojos (ojos de Racoon), la equimosis mastoidea (signo de Battle) y el hemotimpano. A partir de ellas pueden surgir complicaciones como la trombosis de la tórcula (signo del Delta en la TAC), o el edema mastoideo tras la trombosis de la vena mastoidea (signo de Greisinger).

Las fracturas de peñasco originan en un 20 % de los casos paresias o parálisis faciales, más frecuentes en las fracturas transversales.

En los niños existen algunas particularidades:

- Fractura en ping-pong, por el pandeo de las tablas internas y externas en huesos de la bóveda aún no consolidados.
- Diástasis de suturas.
- Fractura evolutiva ("growing fracture"): Herniación dural que escapa por la fractura, por lo que aumenta la distensión en los bordes (fig. XI-4).

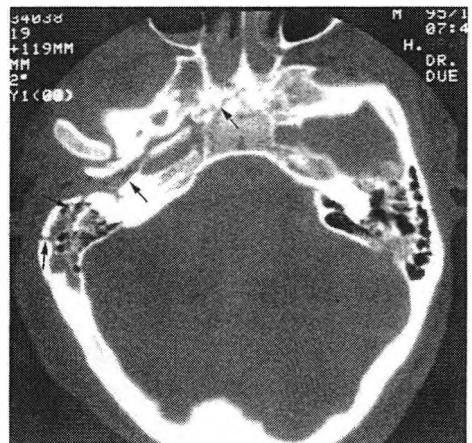


Figura XI-3. Fractura de la base del cráneo (flechas) en una TAC craneal.

- Traumatismos craneofaciales: con fracturas múltiples de fosas orbitarias o senos. Fracturas asociadas de maxilar (Le Fort) o mandibulares.

3 -lesiones encefálicas

a) Conmoción:

- Lesión neurológica rápidamente reversible.
- Pérdida o disminución del nivel de conciencia de menos de 6 horas, aunque no existe un consenso en el tiempo.
- Al recuperar la conciencia, aparecen:
 - Cefalea.
 - Náuseas.
 - Amnesia retrógrada.
 - No signos focales neurológicos deficitarios.
- Tienen un buen pronóstico funcional, aunque en ocasiones persistan los síntomas mencionados. que se catalogan como Síndrome post-traumático.

(1) Clínica:

Disminución del nivel de conciencia y presencia de déficits neurológicos focales. Son signos clínicos topográficos localizadores la midriasis pupilar ipsilateral a la lesión cerebral y la hemiparesia contralateral.

(2) Localización:

Acontecen sobre todo en los lóbulos frontales y temporales y suelen tener como mecanismo patogénico más aceptado el contragolpe ocasionado por la inercia del contenido, parénquima cerebral, en el continente, envoltura craneo-dural.

- en ocasiones pueden dar signos de focalidad engañosos, como la midriasis contralateral cuando se localizan a nivel occipital o frontal.
- se visualizan hiperdensas en la TAC cerebral por el contenido hemorrágico; diversos cuerpos extraños dan también signos engañosos en la TAC, por ejemplo la madera, que se visualiza hipodensa, a semejanza del aire, aunque con la manipulación de los parámetros en la TAC y medición de las Unidades en la escala de grises que lo representan. Unidades Hounsfield, con la venta-

b) Contusión cerebral: (Fig. XI-5).

Es de mayor gravedad pronóstica.

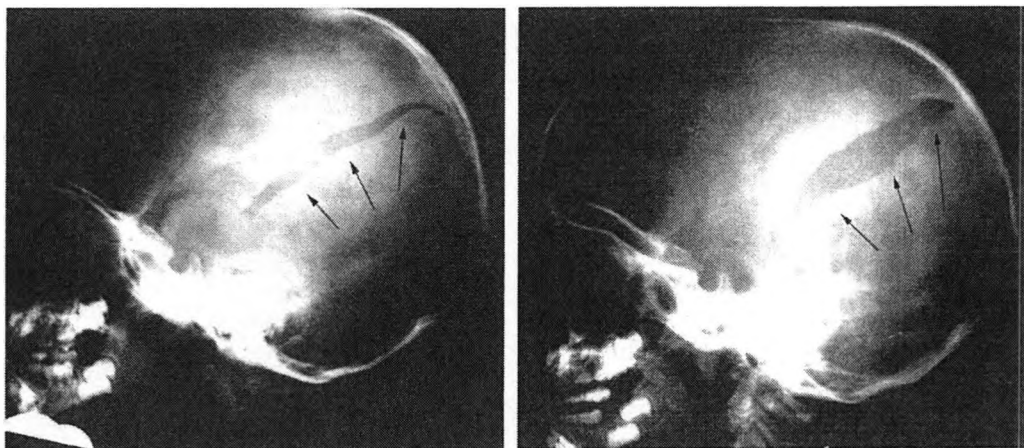


Figura XI-4. Radiografías laterales del cráneo que muestran una fractura evolutiva. o en crecimiento (flechas)

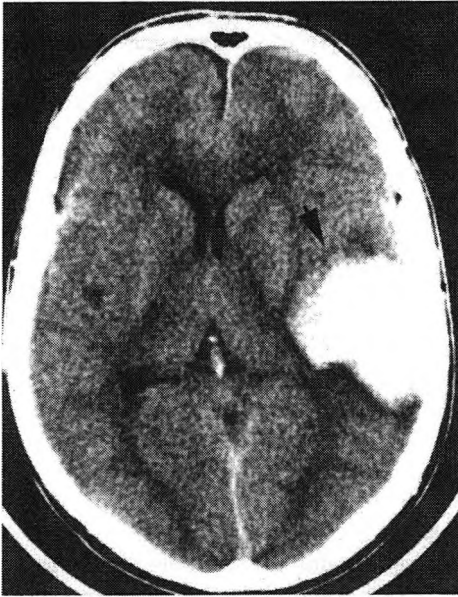


Figura XI-5 Foco contusivo hemorrágico (flecha) en una TAC cerebral.

na para hueso se ven las estrías características de la madera que la distinguen.

- en el 33 % de los enfermos se observa durante su evolución un aumento del volumen de las contusiones alcanzando, en la mayoría, el máximo volumen antes del 3º día, mientras que las restantes suelen aumentar hasta el 8º día. Generalmente a partir del 5º día, el componente hemorrágico de la contusión va disminuyendo.
- se plantea en ellas el tratamiento neuroquirúrgico cuando ocasionan por su tamaño un conflicto de espacio que genera un aumento de la PIC y/o hernias cerebrales. Aunque en discusión, se acepta que toda contusión mayor de 25 cc. debe ser evacuada quirúrgicamente.

La mortalidad por estas lesiones en TCE graves oscila entre el 25-60 %.

c) Otras lesiones intracraneales:

El resto de las lesiones expansivas intracraneales se considerarán más adelante, fun-

damentalmente por su tratamiento eminentemente neuroquirúrgico. Entre ellas se incluyen:

- Hemorragia intraventricular.
- Hemorragia o hematoma intraparenquimatoso.
- Hematoma epidural.
- Hematoma subdural.

d) Complicaciones del TCE:

Aún siendo de una frecuencia variable, su importancia radica en que condicionan el pronóstico de los pacientes y su conocimiento, para su rápida detección y tratamiento, son obligados, aunque sean objeto del mismo en Centros especializados. Podríamos destacar entre ellas:

(1) Fístula carótido-cavernosa postraumática (fig. XI-6):

Suelen corresponder a las de tipo I de Parkinson o tipo A de Barrow, de alto flujo (las espontáneas suelen ser las de tipo B de Barrow). Ocasionan proptosis, quémosis conjuntival, oftalmoparesia y la auscultación sobre el globo ocular permite detectar un soplo que la delata. Su tratamiento hoy día

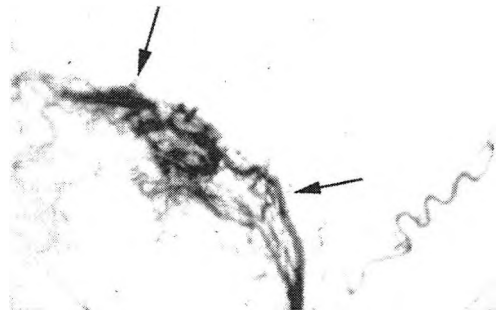


Figura XI-6. Fístula carótido-cavernosa postraumática visualizada desde la inyección en carótida interna (flecha horizontal). observándose la vena oftálmica de drenaje (flecha vertical), con relleno y enturbiamiento del flujo en la pared lateral del seno cavernoso (asterisco).

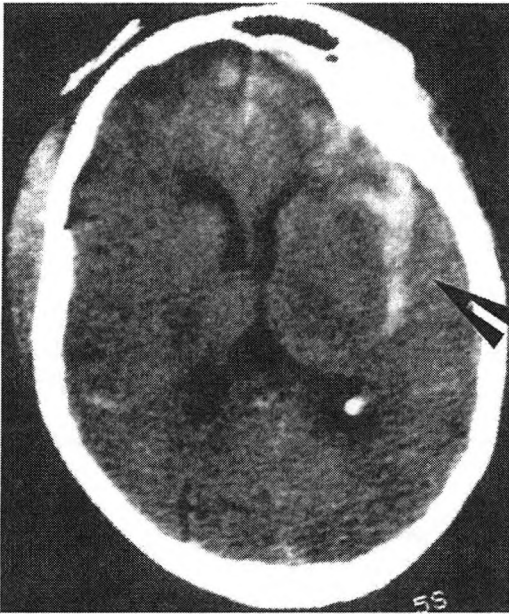


Figura XI-7. Hemorragia subaracnoidea (flecha gruesa), tras TCE, en el valle Silviano, visualizada en una TAC cerebral.

es mediante técnicas de navegación endovascular (balones o trombosis eléctrica con coils) o bien mediante cirugía abierta. Las de tipo B o de flujo lento se pueden tratar mediante técnicas de compresión vascular a distancia.

(2) Aneurismas postraumáticos:

Para su diagnóstico, la angiografía cerebral es el estudio radiológico complementario de elección. Por ejemplo en lesiones penetrantes por arma de fuego, donde se presentan con una frecuencia del 12 %, la angiografía se realiza habitualmente en la 2ª semana tras el TCE, aunque hay quien defiende el realizarlas precozmente.

(3) Hemorragia subaracnoidea (HSA) post-traumática (fig. XI-7):

La HSA y la isquemia cerebral subsiguiente son complicaciones que favorecen la

aparición de las lesiones cerebrales secundarias, en las que el vasoespasma ocasionado por la HSA genera una zona de isquemia cerebral que suele condicionar un aumento de la PIC, difícil de tratar. Para su diagnóstico la TAC cerebral y el Eco-doppler transcranial son las exploraciones complementarias de elección. En su manejo el empleo de antagonistas del Calcio específicos como la Nimodipina o la Nicardipina y el tratamiento de la PIC son los pasos obligados, llevándose a cabo en Unidades de Cuidados Intensivos Neuro-traumatológicas.

(4) Neumoencéfalo (fig. XI-8):

O penetración de aire mayormente a partir de fracturas en la base del cráneo. Se diagnostican por la TAC cerebral y obligan al empleo de una profilaxis antibiótica, siendo opcional la cobertura con anticonvulsivantes. En raras ocasiones, un neumoencéfalo a tensión requiere tratamiento Neuroquirúrgico.

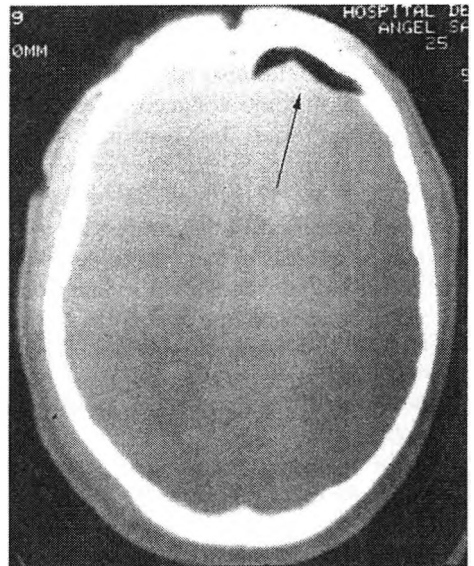


Figura XI-8. Neumoencéfalo frontal (flecha) visualizado en una TAC craneal. Se evidencia la fractura frontal causante del mismo.

(5) Fistula de Líquido Céfalorraquídeo (LCR):

Acontecen por la existencia de fracturas en la base del cráneo. Su manejo obliga a considerar la profilaxis antibiótica, el reposo en cama y la colocación de un drenaje de LCR. Si no se soluciona en un plazo de 10-14 días se completa el estudio neuroradiológico mediante TAC con la inyección subaracnoidea de metrizamida o con Resonancia Magnética (RM), con el fin de plantear una solución quirúrgica.

(6) Meningitis/ventriculitis:

La presencia en el LCR de más de 50 células, con $> 50\%$ PMN y/o < 30 mgr/100 ml. de glucorraquia. La existencia de abscesos cerebrales también se considera una complicación, así como las infecciones de heridas que originan osteomielitis, empiemas subdurales,... El tratamiento antibiótico específico y la erradicación quirúrgica del foco infeccioso, cuando este existe, son la terapia de elección.

(7) Higroma subdural:

Es una colección de LCR que acontece a partir del 7º-10º día favorecida por la atrofia cortico-subcortical secundaria al TCE. En ocasiones tienen un tratamiento quirúrgico y se plantea cuando ejercen un efecto masa sobre el parénquima cerebral, casi siempre por tratarse de colecciones xantocrómicas que se comportan como auténticos hematomas subdurales subagudos/crónicos.

(8) Hidrocefalia (fig. XI-9):

Es difícil a veces establecer el diagnóstico diferencial con la ventriculomegalia post-traumática por atrofia cerebral. Su tratamiento comprende la colocación de una derivación lumbo- o ventrículo-peritoneal, ya que se

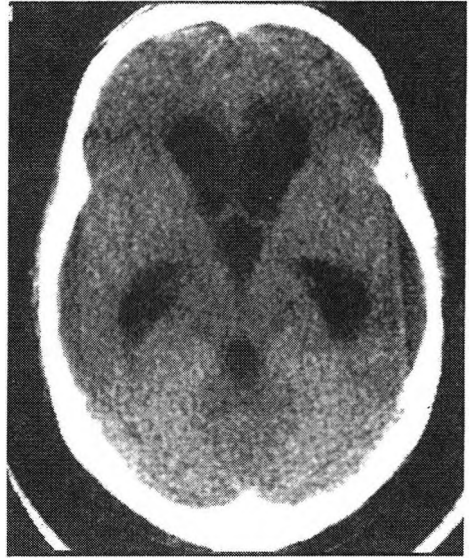


Figura XI-9. Hidrocefalia postraumática visualizada en una TAC cerebral. Se evidencia la dilatación de las astas frontales.

ocasiona por la falta de reabsorción del LCR en el espacio subaracnoideo.

(9) Epilepsia post-traumática:

Su frecuencia se estima en un 2-3 % de los traumatismos craneoencefálicos, en los que coexisten contusiones en el lóbulo temporal, hemorragias parenquimatosas y TCE abiertos. Si aparecen a partir de una semana de acontecido el TCE aumenta el riesgo de quedar como secuela.

(10) Complicaciones extracraneales:

(a) Electrolíticas:

Son las más frecuentes (60 % en TCE grave).

(b) Pulmonares:

Desde Sd. distress respiratorio, atelectasias, TEP, IRA o neumonías.

(c) Cardiovasculares:

Arritmias, ICC, IAM, hipotensión sistólica (< 90 mmHg x > 30'), o hipertensión sistólica (> 160 mmHg x > 30'). Cuando ocasionan shock, son la causa que mayor morbi-mortalidad origina en los TCE graves.

(d) Otras:

Coagulopatías, gastrointestinales (HDA), renales, hepáticas, SIADH, diabetes insípida y septicemias.

De todas ellas, consideradas aisladamente, influyen en el pronóstico como variables independientes de los TCE graves las pulmonares, el shock, las coagulopatías y la septicemia.

E -Pronóstico

Se considera que tienen valor pronóstico como variables independientes en los pacientes con un TCE al ingreso en un Hospital: la puntuación en la GCS, estado de las pupilas, edad (> 65 años), presencia de lesiones asociadas (fundamentalmente la coexistencia de episodios de hipotensión o shock y el grado de compromiso respiratorio).

Una vez valorado el resultado de la agresión primaria al encéfalo consecutiva al TCE, debemos considerar el deterioro diferido, por encima de las 72 horas, y en relación con el mismo señalar: se acompaña en adultos de lesiones focales con efecto de masa, mientras que en los niños se asocia con el "swelling" cerebral, ocurriendo en estos con una frecuencia doble que en la población adulta (17 % frente al 9 %). El "swelling" correspondería en la traducción del término anglosajón a la "hinchazón o congestión" cerebral, consecutiva a la vasodilatación parálitica que puede acontecer tras el TCE y que distinguimos del edema cerebral, que puede tener una etiopatogenia vasogénica, citotóxica o mixta. En los pacientes que sufren este deterioro diferido, el dato de mayor valor pronóstico es el tiem-

po en que la PIC es mayor de 20 mmHg, durante las primeras 72 horas. En la patogenesis del "swelling" parecen jugar un importante papel los eventos sistémicos tras el TCE, fundamentalmente la hipoxia y la hipotensión. En el TCE grave (CGS < 9), los pacientes con patrón de "swelling" cerebral suelen presentar en la TAC practicada al ingreso, obliteración de cisternas basales y ventrículos pequeños, correspondiéndole a este grupo de pacientes una mortalidad variable (del 12 al 53 %).

La distinción en la TAC cerebral del edema y el "swelling" cerebral es difícil. En el "swelling" junto a lo antes señalado suelen visualizarse lesiones como la HSA, pequeños hematomas o focos contusivos subcorticales y pequeños hematomas extracerebrales. En el edema cerebral, junto a la menor frecuencia de lo anterior, predomina la hipodensidad subcortical.

A partir de la 1ª semana del TCE existen también una serie de factores de mal pronóstico en relación al grado de conciencia que presenta el paciente, como son: la fiebre de origen central, la sudoración corporal difusa, los trastornos en la secreción de ADH (estos 3 de origen hipotalámico), la reactividad motora anómala, los disturbios respiratorios, los trastornos sistémicos no neurológicos (hipotensión-hipoxemia), las crisis epilépticas por encima de la 1ª semana y la hidrocefalia. En muchos de estos pacientes, la TAC cerebral no permitirá visualizar lesiones encefálicas que justifiquen el mal pronóstico clínico que presentan los pacientes, en coma, poco reactivos o en estado neurológico vegetativo persistente, por lo que tendremos que recurrir a la R.M. cerebral como exploración diagnóstica de elección. En ella se visualizan con mayor sensibilidad, lesiones troncoencefálicas, en ganglios basales y en la región del esplenio del cuerpo calloso. El pronóstico definitivo en un paciente que ha sufrido un TCE grave con importante repercusión neurológica, no debe establecerse hasta el año de evolución.

En los pacientes con un TCE grave o severo, la posibilidad de agresión cerebral secundaria es del 31 %, pero se incrementa al 85 % si en el momento de su ingreso se constata la existencia de un trastorno de la coagulación (tiempo de protrombina y APTT). lo que conlleva una peor evolución de las contusiones cerebrales iniciales. Entre los factores que ocasionan el "daño o agresión cerebral secundario" destacan: hipotensión arterial, hipoxemia e hipercapnia, sepsis e hiponatremia. El daño cerebral secundario se caracteriza por una 2ª elevación de la PIC entre el 3º y 10º día tras el TCE y guarda relación con la existencia de la mala evolución de los focos contusivos, hematomas epidurales o subdurales retardados, vasoespasmo o meningitis. La medición de la PIC se realiza con sistemas intracraneales de fibra óptica, cuyo principal inconveniente es que requieren frecuentes calibraciones para validar los valores de los parámetros estimados, pero nos permite el conocimiento directo de los conflictos intracraneales que acontezcan.

F -Monitorización en el TCE

Los conceptos de autorregulación cerebral y los procedimientos diagnósticos y terapéuticos para el manejo del paciente con un TCE grave, han ido perfeccionándose con el tiempo, lo que ha mejorado el tratamiento de estos pacientes. Hoy día, además de las técnicas de Neuroimagen, podemos recurrir en los Centros especializados en el tratamiento de estos pacientes, al empleo del Doppler transcraneal, medición cruenta de la PIC y de la saturación y extracción arterio-venosa de O₂ cerebral. El resto de técnicas neurofisiológicas y metabólicas (EEG, PET,...) tienen un papel secundario y puntual en el manejo del paciente crítico.

Para la comprensión del diagnóstico y la terapéutica empleada en el paciente que ha sufrido un TCE grave, hemos de utilizar conceptos que a veces resultan equívocos, como son el de regulación metabólica, autorregula-

ción y reactividad al CO₂. Por autorregulación entendemos aquella propiedad por la que el encéfalo es capaz de mantener un flujo sanguíneo cerebral relativamente constante a pesar de cambios en la presión de perfusión cerebral. Se trata en esencia de una respuesta fisiológica de las arteriolas cerebrales a las modificaciones de la presión transmural. La reactividad al CO₂ es la capacidad de respuesta del árbol cerebrovascular a los cambios de presión parcial de anhídrido carbónico plasmático. La regulación metabólica es la respuesta de las arteriolas a modificaciones del medio químico (plasmático o celular). La autorregulación cerebral y reactividad al CO₂ pueden alterarse de forma independiente. A esta situación anómala, que en general se caracteriza por la preservación de la reactividad al CO₂ y la alteración de la autorregulación, se la denomina vasoparálisis disociada. En series de TCE graves con lesión difusa, se encuentra abolida la autorregulación en un 57 % de los casos y la reactividad al CO₂ sólo en el 12 %. Estos últimos, presentan siempre una autorregulación alterada o abolida.

Un avance importante que modificó sensiblemente las actitudes terapéuticas en la hipertensión intracraneal consecutiva a un TCE fue la teoría introducida por Rosner de la Cascada vasodilatadora. Según este autor, la reducción de la Presión de perfusión cerebral (PPC) a valores < a 80 mmHg, tanto por aumento de la PIC como por disminución de la Presión arterial media (PAM), activa la respuesta vasodilatadora de las arteriolas, dirigida a mantener constante el Flujo Sanguíneo Cerebral (FSC). El aumento del FSC provoca un incremento del volumen sanguíneo cerebral que conduce al aumento de la PIC en los pacientes con la compliance alterada por el TCE.

Otro parámetro importante es la medición de la Saturación de Oxígeno venoso cerebral en yugular (SJO₂, Valor normal: 55-70 %), de forma que cuando excede el 70 % es indicativo de hiperemia cerebral; en pocas ocasiones, una SJO₂ > 70 % puede ser indica-

tiva de la existencia de un infarto cerebral. En estas últimas condiciones, la diferencia entre hiperemia e infarto establecido la aporta la medición de la diferencia arterio-yugular de lactato (rango normal: -0.42/-0.03), considerándose que existe un metabolismo anaeróbico cerebral cuando ésta es mayor de -0.42. Cuando la SJO2 es menor del 45 % sugiere isquemia cerebral global. Valores entre 45-55 % indican una extracción cerebral de Oxígeno incrementada. La SJO2 permite optimizar la hiperventilación y las cifras de PPC y puede ayudar a establecer el diagnóstico de un vasoespasmio cerebral.

La hiperemia está asociada a valores de PIC elevados y es indicación de hiperventilación para mantener cifras de CO2 arterial por debajo de 30 mmHg y del empleo de indometacina. En el caso de hipoperfusión o SJO2 < 45 % estaría indicado el empleo de Manitol, para disminuir la PIC y la inducción del coma barbitúrico, a fin de aminorar los requerimientos funcionales del cerebro lesionado. El momento de menor Flujo sanguíneo cerebral se sitúa en las 4-6 horas siguientes al TCE. Los factores de riesgo para las caídas de este FSC son la hipertensión intracraneal, la hipotensión arterial y la hipocapnia, de ahí la gran importancia pronóstica que tiene el tratamiento en el paciente con un TCE grave durante las primeras horas y la asistencia inmediata desde el lugar del accidente. Las indicaciones del coma barbitúrico inducido están en discusión y son objeto de revisión en la actualidad, existiendo diferencia de criterio según las Unidades implicadas en su empleo.

La hipertensión intracraneal puede tener también como base fisiopatológica la puesta en marcha de la cascada vasodilatadora, por la cual la reducción en la presión de perfusión cerebral estimula una vasodilatación con el consiguiente aumento en el volumen sanguíneo cerebral y en la PIC. A ello diversos autores intentan responder terapéuticamente mediante el estímulo de la cascada vasoconstrictora, reduciendo la PIC (drenaje de LCR y manitol) y aumentando la Tensión Arterial y el volumen vascular (dro-

gas vasopresoras y expansión volumétrica), intentando mantener una Presión de perfusión cerebral de al menos 80 mmHg.

Junto a las exploraciones complementarias neurorradiológicas, monitorización de la PIC, de la SJO2, eco-doppler transcraneal y de los parámetros sistémicos medidos en una U.C.I., otros métodos de valoración en el TCE grave en fase de consolidación lo constituyen la espectroscopia por infrarrojos, la Tomografía por Emisión de Positrones (T.E.P.) y la microdiálisis cerebral.

G -Tratamiento

Ante todo paciente con un TCE, la actuación terapéutica se regirá por una serie de pasos protocolizados en el manejo del politraumatismo, dando preferencia a las situaciones que requieren un tratamiento urgente y pasando a continuación al tratamiento específico de las posibles lesiones encefálicas. Valgan como normas generales de conducta:

1 -ABC de la reanimación desde el lugar del accidente

2- Medidas generales: Inmovilización en posición neutra del raquis cervical. Cuando se ha descartado una lesión en el mismo, pasaremos a poner en práctica aquellas medidas que disminuyen la PIC y optimizan la oxigenación cerebral. Entre las primeras, la colocación del paciente con la cabeza incorporada 30° ha demostrado ser eficaz para todo paciente con la PIC elevada, observándose que favorece la disminución de la misma, y aunque se objetiva una atenuación de la presión carotídea media, no tiene repercusión hemodinámica sobre la CPP, CBF y diferencias arterio-venosas de oxígeno y lactatos.

3 -Medidas específicas para luchar contra una PIC elevada:

La hiperventilación (hasta conseguir una PaCO2 entre 30-35 mm. Hg.), Manitol I.V. en

bolos, y en los casos indicados la inducción del Coma barbitúrico. Todo ello debe hacerse bajo monitorización de la PIC. Son indicaciones obligadas de monitorización de la PIC, todos los pacientes comatosos en ventilación asistida, en el postoperatorio de lesiones intracraneales evacuadas quirúrgicamente y, en general, todos aquellos pacientes con un GCS < 9 p. En pacientes con la PIC y SJO2 monitorizada, el tratamiento médico distingue según se trate de un paciente con hiperemia o hipoperfusión cerebral, según el siguiente esquema:

PIC > 20 mmHg

- | | |
|---------------------------|-------------------------------|
| a) hiperemia (SJO2 > 70%) | b) hipoperfusión (SJO2 < 45%) |
| - hiperventilación | - Manitol |
| - Indometacina | - Coma barbitúrico |

Ha de mantenerse en todo momento una expansión volumétrica y soporte inotrópico suficiente y siempre que la PIC > 20 mmHg y/o la PPC < 80 mm. Hg., se intensificarán estas medidas de tratamiento. También se han mostrado eficaces en el manejo inicial del TCE grave el empleo de soluciones hipertónicas/hiperoncóticas de salino/dextrano 60, ya que evitan o remontan la hipotensión y se precisan con ellas menos volumen que con las soluciones isotónicas, las cuales empeoran el edema cerebral. La puesta en marcha de la cascada vasoconstrictora antes descrita y propuesta por Rosner, se presenta como modelo terapéutico a seguir que propugna el empleo de drogas vasoconstrictoras y la expansión de volumen.

En aquellos casos en que se monitoriza la PIC y tras las medidas pertinentes farmacológicas no se consigue mantenerla por debajo de 20 mmHg, puede indicarse una Craneotomía descompresiva temporo-parietal uni- o bilateral si: el paciente tiene menos de 40 años, el GCS al ingreso era > 3 p. y no existe lesión evacuable quirúrgicamente o hay una gran área infartada en la TAC. Otra opción quirúrgica que busca la descompresión intracraneal es la reali-

zación de lobectomías. Son factores clínicos favorables a la hora de plantearse el realizar una lobectomía frontal, temporal u occipital: edad < 30 años, CGS inicial > 9, buena respuesta pupilar al ingreso y el uso prolongado (> 2 días) prequirúrgico de coma barbitúrico.

Respecto al tiempo de ventilación mecánica en UCI se debe intentar mantener < 24 horas para aquellos pacientes que al ingreso tenían una respuesta motora mejor que una flexión anormal, y no menos de 72 horas para los que tenían peor respuesta motora, como normas generales de manejo.

Hoy día están en fase III de ensayo clínico el uso de nuevos corticoides para luchar contra la PIC refractaria y de Trometamina (THAM) para vencer la acidosis extracelular que colabora al desarrollo de edema citotóxico.

4 - Tratamiento neuroquirúrgico:

Se detallan a continuación el tratamiento de los procesos que consecuencia del TCE requieren una actuación preferentemente neuroquirúrgica:

a) Las fracturas craneales:

No tienen una indicación quirúrgica "per se", sino para evitar y/o tratar posibles o seguras complicaciones que se derivan de las mismas. Entre las fracturas de la bóveda craneal, casi siempre es obligado el tratamiento neuroquirúrgico cuando se trata de fracturas hundimiento (fig. XI-10) que dislaceran la dura-

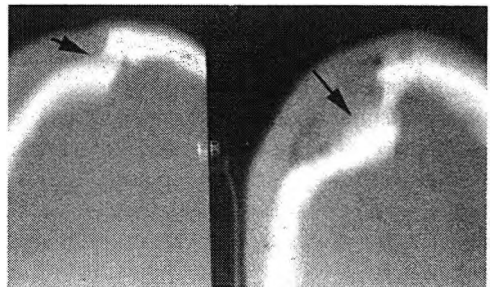


Figura XI-10. Fractura hundimiento frontal (flecha) en una TAC craneal.

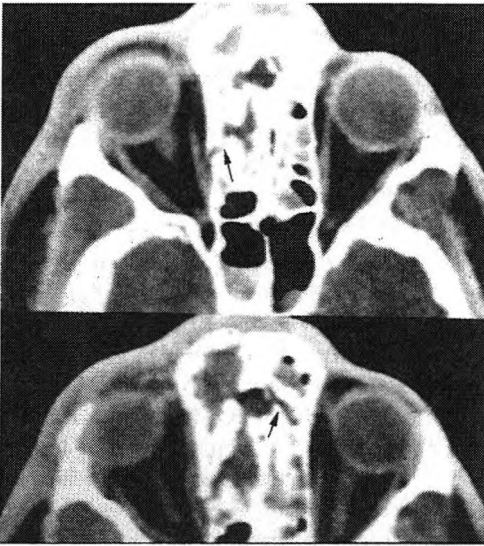


Figura XI-11. Fractura de la base craneal anterior (flechas) en una TAC craneal, que comprende la porción fronto- etmoidal, observándose la ocupación de los senos etmoidales.

madre y establecen una solución de continuidad entre el medio extra- e intracraneal. Las fracturas de la base del cráneo se benefician del tratamiento quirúrgico precoz en determinadas ocasiones: así, las fracturas de la placa cribiforme con rinoorraquia y las fracturas frontoetmoidales (tipos I y II) (fig. XI-11), diagnosticadas a partir de estudios coronales en la TAC de la base anterior, entrarían en este grupo.

b) Hematoma epidural (fig. XI-12):

Tienen una frecuencia del 1 % del total de TCE. En la TAC cerebral se presentan en forma de lente biconvexa hiperdensa. Suele existir fractura visible en la Radiología simple de cráneo atravesando la arteria meníngea desde su salida del foramen espinoso. Clínica: Antecedente de TCE con disminución de la conciencia y posterior recuperación de la misma, "intervalo lúcido". A las horas, vuelve a disminuir la conciencia y la valoración en el GCS con deterioro al coma.

Son signos de herniación uncal: la midriasis ipsilateral (sólo el 5 % son contralaterales) y la hemiparesia contralateral. Si la compresión del lóbulo temporal, uncus, contra el tronco-encéfalo no es rápida, la compresión del uncus sobre la muesca de Kernohan-Woltmann puede dar clínica confusa, por ejemplo una midriasis y hemiparesia del mismo lado, signo de Clovis-Vincent. Pero siempre la midriasis debe ser el signo de más fiabilidad.

Aunque se debe fundamentalmente a la rotura de la arteria meníngea media, también puede producirse por la rotura de venas o senos venosos por el trazo fracturario, los cuales tienen lugar sobre todo en la fosa posterior, lo que obliga a cambiar las consideraciones respecto al volumen del hematoma epidural ya que en ellos unos 10 c.c. pueden equivaler a unos 30-40 c.c. en el compartimento supratentorial.

Tratamiento: Cirugía urgente: craneotomía centrada hasta los bordes del hematoma, evacuación del mismo y pexia de la duramadre a los bordes de la craneotomía practicada, para asegurar la reexpansión cerebral.

El pronóstico en ellos es bueno siempre y cuando no exista un avanzado deterioro

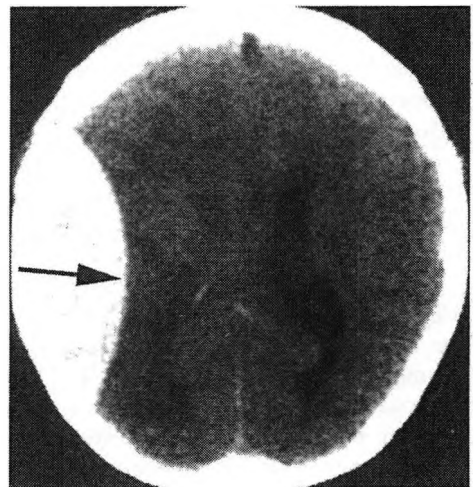


Figura XI-12. Hematoma epidural (flecha) en una TAC cerebral, con su característica forma de lente biconvexa

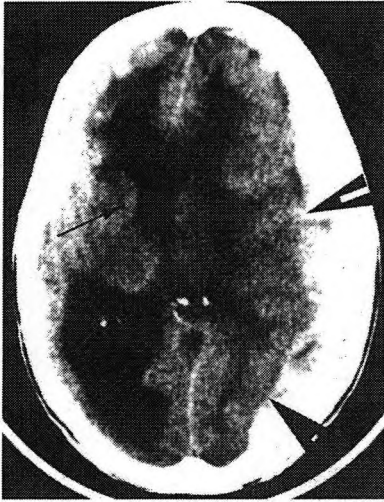


Figura XI-13. Hematoma subdural agudo (flechas gruesas) en una TAC cerebral, que, por la herniación subfalcial que ocasiona, produce un bloqueo del LCR desde el ventrículo contralateral, dilatándolo (flecha fina).

nerológico por retraso en el tratamiento neuroquirúrgico.

c) Hematoma subdural agudo (fig. XI-13):

Tienen una frecuencia del 10% de los TCE graves y son considerados los hematomas post-TCE de más alta mortalidad (50-90 %).

En la TAC cerebral se visualizan con forma de lente cóncavo-convexa (semiluna) hiperdensa. Un signo que se ha mostrado de mal pronóstico en los TCE con hematomas subdurales agudos es la asociación de teñido sanguíneo del espacio subaracnoideo.

Se distinguen, no obstante, varios tipos de hematomas subdurales que requieren diversas consideraciones: el agudo se presenta inmediatamente tras el TCE, sin intervalo libre de síntomas y en pacientes con CGS < 9 puntos. El subagudo aparece días después del TCE y en pacientes con consideraciones especiales: alcoholismo, malnutrición, atrofia cortico-subcortical previa,... Y el crónico se pre-

senta a las semanas o meses tras el TCE y lo consideraremos más adelante.

Tratamiento: Cirugía mediante craneotomía, apertura dural, evacuación del hematoma y, en ocasiones, lobectomías descompresivas internas para vencer la elevada PIC que se presenta. Ello obliga al manejo en U.C.I. mediante la monitorización de la PIC y las medidas señaladas con anterioridad.

Tiene una especial consideración, entre los agudos, el Hematoma subdural en lactantes, ya que en el 50 % de los casos es bilateral, predomina la clínica de crisis convulsivas y llanto, irritabilidad, abombamiento de fontanelas, hiperreflexia y posterior deterioro al coma.

d) Hemorragia ventricular (fig. XI-14): aunque son raras de forma aislada, suelen apreciarse en el contexto de un paciente con múltiples focos contusivos. En un paciente con un CGS < 9 puntos, al visualizarse el contenido hemático en la TAC cerebral a nivel

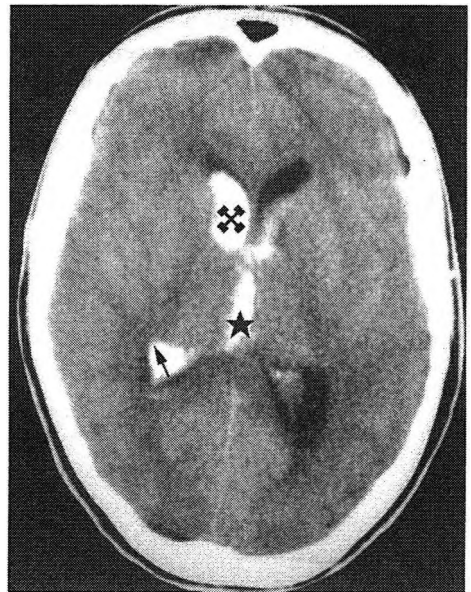


Figura XI-14. Hemorragia ventricular post-traumática en una TAC cerebral, observándose contenido hemático en el asta frontal (asterisco), III ventrículo (estrella) y atrio (flecha).

de los ventrículos. hay que considerar la colocación de un drenaje ventricular externo, a fin de favorecer la salida del contenido hemático evitando la hidrocefalia subsiguiente. Dicho drenaje externo puede servirnos también para monitorizar la PIC.

- e) Hematomas subdurales crónicos (fig. XI-15): En un 20 % no existe antecedente traumático reconocible. En el resto de los casos, este es mínimo y en muchas ocasiones subyace una causa predisponente, como la atrofia cerebral o un trastorno en la coagulación. La clínica va a ser la de una Hipertensión endocraneal crónica, con o sin signos de focalidad neurológica añadidos.

En la TAC se verán como lentes biconvexas hipodensas, menos frecuentemente hiperdensos o mixtos (con sangre y pseudomembranas) y, excepcionalmente, isodensos, bien por anemia coexistente o por encontrarnos en la 3^a-6^a semana del TCE. Su tratamiento es eminentemente quirúrgico, bien mediante trépanos sin o con drenaje cerrado a bolsa durante 48 horas, o trépanos más reexpansión cerebral mediante inyección lumbar de suero o técnica de Lalonde-Gardner. Los resultados están en propor-

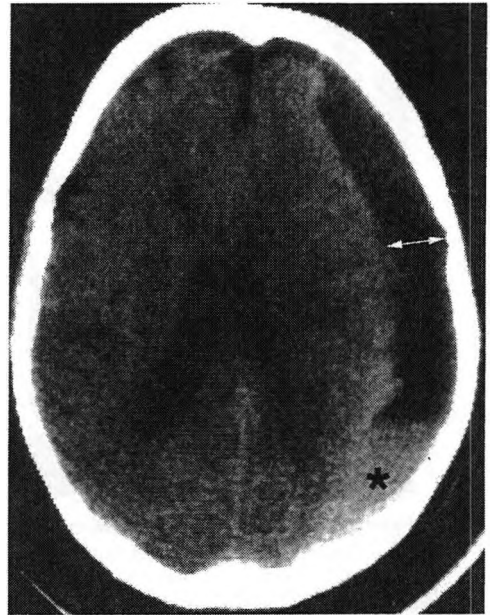


Figura XI-15. Hematoma subdural crónico visualizado en la TAC cerebral como lente biconvexa hipodensa (línea) e hiperdensa (asterisco).

ción con diversos factores entre los que destacan: el estado preoperatorio del paciente (grados I-IV), enfermedades coincidentes (metabólicas, hematológicas,...), la edad y la técnica quirúrgica empleada.

Capítulo XII. Lesiones Traumáticas Raquimedulares

(Dr. Don Fernando García Vázquez)

A -Traumatismos de la Columna Vertebral

1 -Incidencia

2 -Mecanismos de Lesión

- a) Unidad Funcional
- b) Movimientos Angulares
- c) Movimientos de Traslación

3 -Atlas y Axis

- a) Luxación atlo-occipital
- b) Fracturas del Atlas
- c) Fracturas y Luxaciones del Axis
 - (1) *Fracturas de la Odontoides*
 - (2) *Pedículos del Axis*
 - (3) *Otras zonas del Axis*
- d) Lesiones conjuntas del Atlas y Axis
 - (1) *Subluxación Atlo-Axoidea*
 - (2) *Luxación Atlo-Axoidea posterior*

4 -Raquis Cervical bajo

- a) Luxación y Subluxación
- b) Fracturas
- c) Esguince cervical
- d) Métodos Diagnósticos
- e) Normas de tratamiento general

5 -Región Dorsal

- a) Región dorsal superior
- b) Región Dorso-Lumbar
- c) Región Lumbar baja
- d) Tratamiento y Estabilización

B -Lesiones Medulares Traumáticas

1 -Sección Medular Completa

2 -Síndrome Medular Anterior

3 -Síndrome Centromedular

4 -Síndrome de Hemisección Medular

5 -Tratamiento de Urgencia del Lesionado Medular

- a) Reanimación Cardiorespiratoria
- b) Ventilación y Constantes Vitales
- c) Forma de Trasladarlo

A -Traumatismos de la Columna Vertebral

1 -Incidencia

Las fracturas que se producen en los traumatismos vertebrales suponen entre un 4 % y un 7 % de todas las fracturas del organismo.

Existe una relación entre Hombre: Mujer de 4:1. Este predominio de fracturas y lesiones en el sexo masculino es debido principalmente a las actividades laborales y a los accidentes de tráfico, con mayor número de conductores masculinos tanto en vehículos de 4 como de 2 ruedas. Por la misma razón, la incidencia máxima se produce en la edad activa, entre los 18 y los 40 años.

El número de nuevos casos de complicaciones neurológicas por traumatismos raquídeos es de 20-50 por millón de habitantes y año (población aproximada de la provincia de Cádiz).

La proporción de Accidentes de Tráfico en estas lesiones es del 60 % aproximadamente.

Los Accidentes Laborales suponen un 30 % del total, y el resto de causas (fortuitas, deportivas, etc.) un 10 %.

2 -Mecanismos de Lesión

a) Unidad Funcional:

A todos los niveles de la Columna Vertebral la unidad funcional está compuesta por todos los elementos osteoligamentosos que unen dos vértebras consecutivas. Los principales son: el Cuerpo Vertebral, las Articulaciones posteriores, el Disco Intervertebral, el Ligamento Interlaminar (Flavum o Amarillo) y los Ligamentos Vertebrales Anterior y Posterior.

b) Movimientos Angulares:

Son los posibles movimientos del Raquis que toman un punto de apoyo fijo y producen un movimiento de arco aproximadamente circular (fig. XII-1).

–Rotación: Giro de una vértebra sobre un eje axial imaginario que pasa por el cuerpo vertebral.

–Flexión: Cuando se fuerza este movimiento, se lesionan los elementos ósteoarticulares por el siguiente orden, según la potencia del desplazamiento: 1. Ligamento Interespinoso; 2. Apófisis Articulares; 3. Disco Interverte-

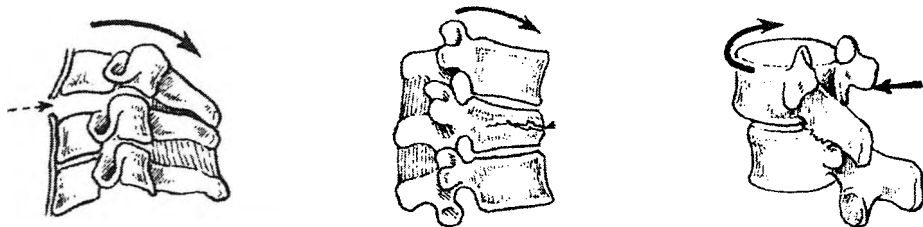


Figura XII-1: Mecanismos de lesión según los movimientos: Extensión, Flexión y Rotación.

bral; 4. Luxación del Cuerpo Vertebral hacia adelante.

- Extensión: Se lesionan por este orden: 1. Fractura Apófisis Espinosa; 2. Apófisis Articulares; 3. Disco Intervertebral; 4. Luxación del Cuerpo Vertebral hacia atrás.
- Flexión Lateral: El orden de las lesiones es el siguiente: 1. Fractura Apófisis Transversa; 2. Fractura de Costillas (si el traumatismo es de Raquis Dorsal); 3. Arrancamiento de Raíces.

c) Movimientos de Traslación:

En este caso se mueve un bloque de vértebras en algún sentido:

- Compresión Axial: Se trata de una caída de un gran peso sobre la cabeza, sin giro de la misma, o bien una caída de cabeza contra el suelo. Se puede producir un estallamiento del cuerpo vertebral y una afectación del disco intervertebral.
- Distensión Axial: En esta lesión sufren los ligamentos que unen dos vértebras.
- Cizallamiento Lateral: Existe en este mecanismo un movimiento de varias vértebras en el plano frontal del enfermo.
- Cizallamiento Anteroposterior: Este tipo de traumatismo se caracteriza por el desplazamiento es en el plano sagital o anteroposterior de un bloque de vértebras.

La mayoría de las lesiones traumáticas del Raquis son mixtas, pero suelen tener un componente principal de alguno de los movimientos de los anteriormente expuestos.

3 -Atlas y Axis

Son las dos primeras vértebras cervicales, muy especializadas y que soportan el peso de la cabeza. Sus lesiones son distintas y muy graves

a) Luxación Atlooccipital:

- Se trata de una lesión casi siempre mortal al producirse una Sección Medular inmediata y

una anoxia por parada respiratoria. Se observa en el 20 % de las autopsias de traumatismos cervicales.

- Pueden lesionarse también las Arterias Vertebrales, y es frecuente la asociación con pares craneales bajos afectados además de lesiones medulares cervicales más o menos complejas.
- Si las consecuencias no son mortales, el tratamiento es la inmovilización inmediatamente después del traumatismo y la reanimación, y, más tarde, una Artrodesis (fijación) Atlooccipital, que habitualmente se extiende a una o dos vértebras cervicales más. Según otros autores puede mantenerse una inmovilización con un Halo craneal 4-12 meses. Es muy importante no aplicar nunca una tracción cervical en la inmovilización porque empeora las lesiones neurológicas.

b) Fracturas del Atlas:

- Arco Anterior: Las fracturas del Atlas en las que sólo se afecta el arco anterior son raras. Se producen casi siempre en los movimientos de flexión forzada.
- Arco Posterior: En este caso el mecanismo es de extensión, contactando el arco posterior del Atlas con el Axis y fracturándose el arco posterior del primero.
- Ambos Arcos: Se denomina Fractura de Jefferson y se produce por un mecanismo de compresión axial. Coexiste con una fractura de C2 en un 40 % de los casos. Por la disposición de la articulación atloaxoidea, los fragmentos se movilizan hacia el exterior, por lo que la médula cervical casi nunca resulta dañada. El diagnóstico se efectúa, como en los casos anteriores, por Rx (fig. XII-2), y, sobre todo, con cortes muy finos de TAC del raquis cervical alto y del agujero occipital. El tratamiento consiste en una inmovilización durante 2-3 meses. Habitualmente no precisan intervención quirúrgica si no se afectan otras vértebras.

c) Fracturas y luxaciones del Axis:

Están presentes en aproximadamente el 20 % de las fracturas cervicales, aisladamente, o, con mayor frecuencia, junto con otras lesiones de la zona.

(1) *Fracturas de la Odontoides:* Habitualmente se dan en accidentes por precipitación o en deportes como el esquí. El mecanismo de producción es el de flexión de la columna cervical. Es fácil que pasen desapercibida porque existen otras lesiones que requieran mayor atención en un primer momento. Cursa con dolor cervical sin déficits neurológicos. Se clasifican en 3 tipos (fig. XII-3):

Tipo I (fracturas del ápex): No son graves y deben diferenciarse del "Os Odontoides". Son debidas al arrancamiento del ápex por tracción del ligamento alar. Se consideran inestables a pesar de su benignidad. Puede precisarse a veces una fusión quirúrgica.

Tipo II (Base Odontoides): Son fracturas muy inestables y debe establecerse una tracción cervical inmediata. Más tarde exigirá una artrodesis atloaxoidea con cerclaje o placas. El grado de desplazamiento de los fragmentos es el factor más importante para la indicación quirúrgica (más de 6 mms. obliga a una artrodesis). En los niños menores de 7 años suele bastar la inmovilización con un Halo craneal.

Tipo III (Base de Odontoides y porción superior del cuerpo vertebral y articulación): Suelen ser benignas en su evolución tras una inmovilización de 2 a 3 meses con collarín ó Halo craneal. Debe vigilarse la presencia de pseudoartrosis que exigiría una artrodesis.

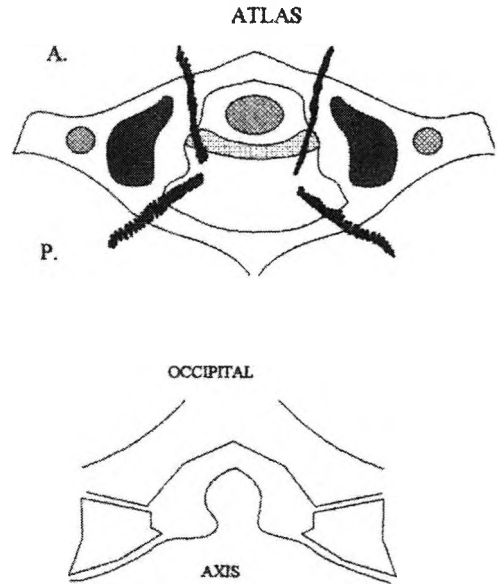


Figura XII-2: Fractura de Jefferson

(2) *Pedículos del Axis:* Se denomina Fractura del Ahorcado. Se afecta la porción denominada interarticular o istmo, de forma bilateral. Es una fractura por flexión. Se asocia con frecuencia a una subluxación anterior de C2 sobre C3. A pesar de ser muy aparatosa, sólo es peligrosa si hay un componente de flexión lateral con luxación o de rotación (fig. XII-4). El tratamiento es exclusivamente de inmovilización. Si existe luxación, hay que hacer una tracción progresiva hasta eliminarla y, luego, fijarla por vía anterior o con cerclaje por vía posterior. Según la distancia entre la cara posterior del cuerpo de C3 y la cara posterior del diente del Axis, se distinguen tres tipos (I, II y III), aunque las dife-

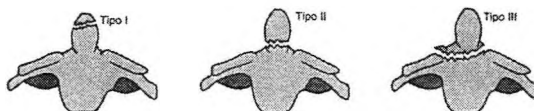


Figura XII-3: Tipos de fractura de axis

4 - Raquis Cervical Bajo

a) Luxación y Subluxación:

La Luxación consiste en un desplazamiento de los cuerpos vertebrales de forma que las apófisis articulares quedan engatilladas por delante de la vértebra inferior (fig. XII-5). La compresión y lesión medular es muy importante en caso de que sea bilateral. Si es unilateral no suele haber problemas neurológicos graves, pero debe hacerse un tratamiento con tracción para desbloquearla.

El mecanismo de la lesión es lo que determina que sea uni o bilateral: en caso de traumatismo con flexión forzada pura se producirá, en casos graves, una luxación bilateral. Si existe un mecanismo asociado de rotación, será unilateral.

Hay que efectuar una tracción craneal inmediata que se puede iniciar con unos 2'5 kgs. y aumentarla progresivamente hasta reducir la luxación. Debemos guiarnos por radiografías repetidas. La tracción no debe sobrepasar los 5 ó 6 kgs. Existen autores que se inclinan por una intervención quirúrgica por vía posterior o anterior, sobre todo si la lesión es exclusivamente ligamentosa, es decir, sin fracturas, ya que la inestabilidad es muy habitual en estos casos.

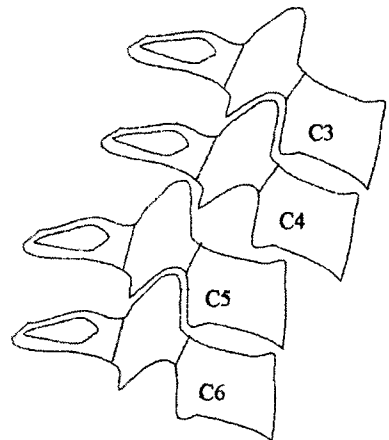


Figura XII-5. Esquema de una luxación vertebral

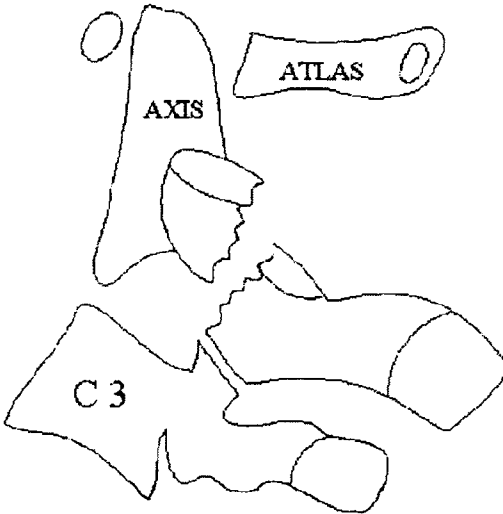


Figura XII-4. Fractura de Aborcado

rencias en el tratamiento y el pronóstico son mínimas.

(3) *Otras zonas del Axis:* Pueden existir fracturas de la espinosa, láminas, facetas, cuerpo vertebral y masas laterales, pero no suponen más del 20 % de todas las fracturas del Axis y suelen ser estables. No precisan más tratamiento que la inmovilización adecuada.

d) Lesiones conjuntas del Atlas y Axis:

(1) *Subluxación Atlo-Axoidea:* En este caso, el Atlas se sitúa por delante del Axis, casi siempre con un componente de rotación. Se produce la mayoría de las veces una rotura del Ligamento Transverso del Atlas y es muy inestable. Se asocian a las fracturas de Odontoides tipo II. Clínicamente es muy característica la posición de la cabeza, con una flexión lateral de 20° y una rotación de 20° hacia el lado contrario, con limitación importante de la movilidad del cuello. Precisa una artrodesis del Occipital con el Axis o Atlo-Axoidea.

(2) *Luxación Atlo-Axoidea posterior:* Se produce en raras ocasiones y es muy peligrosa, casi siempre mortal.

A veces, si la reducción no se logra por métodos externos de tracción, se debe hacer una reducción quirúrgica de la luxación por vía posterior, con fijación con cerclaje o con placas y tornillos pediculares.

En la Subluxación se produce un desplazamiento vertebral anterior definitivo de grado variable (visible en Rx.), aunque las carillas articulares quedan enfrentadas y sin engastillar, lo que la diferencia de la luxación.

b) Fracturas:

Casi siempre el mecanismo es de flexión y existe un Acuñaamiento anterior (Tear drop). Si además de la fractura hay una retrolistesis y luxación, aunque sea unilateral, la lesión medular es la norma, siendo de pronóstico muy grave (Tetraplejía más o menos completa). Son lesiones muy inestables y precisan una artrodesis, a veces por vía combinada. En los Estallamientos de los cuerpos vertebrales también suele haber una lesión medular. Si existe un mínimo fragmento vertebral que no altera la estabilidad del segmento no hay inestabilidad y no precisa tratamientos especiales.

c) Esguince Cervical:

Es la lesión más frecuente en los traumatismos del raquis cervical. Se denomina en inglés Whiplash (latigazo). Habitualmente se produce en los accidentes de tráfico en los que no se lleva reposacabezas y se recibe un golpe por detrás. Se lesionan fibras musculares, ligamentos, facetas articulares y discos intervertebrales.

Las lesiones son progresivas, según la intensidad del golpe, por este orden: Ligamentos vertebrales, Cápsulas articulares, Disco Intervertebral. Los síntomas pueden aparecer varias horas o días después del accidente y clínicamente pueden distinguirse tres grados :

Grado 1: Dolor y sensación de rigidez cervical. Sin datos objetivos en la exploración.

Grado 2: Además, dolor a la presión y limitación de la movilidad del cuello.

Grado 3: Déficit neurológico con paresia y disminución de reflejos osteotendinosos en el miembro superior.

El tratamiento, en principio, es conservador, con collarín sólo durante unos días. Si no mejora, hay que investigar con radiografías dinámicas si existe un movimiento anómalo entre dos vértebras. Si el paciente no mejora, se deberá pensar en la posibilidad de que se haya producido una hernia discal cervical, con Resonancia Magnética. En muchos casos, hay que descartar que existan motivos extramédicos (reclamaciones, indemnizaciones, etc.). Sólo se planteará la cirugía del espacio afecto si no mejora con otros métodos y los déficits son objetivables y sobre todo progresivos, en Grado 3.

d) Métodos Diagnósticos:

Radiografías Anteroposteriores y Laterales dinámicas (movimientos de flexión y extensión forzada). En las lesiones del raquis cervical alto es útil la TAC, que se realiza de forma rutinaria en los traumatismos craneales y cervicales de cierta importancia, a veces con contraste intratecal (Metrizamida). En la actualidad, la Resonancia Magnética ha sustituido a la Mielografía para descartar hernias discales cervicales. Esta prueba es además insustituible para observar lesiones medulares.

e) Normas de Tratamiento General:

Reducción: Hay que practicarla en las luxaciones y las fracturas, sobre todo conminutas. Se efectúa con un compás de tracción craneal o con una fronda mento-occipital. Tanto los puntos donde se coloca el compás en el cráneo como la cuerda de tracción deben situarse en el lugar idóneo y tener la dirección y el peso adecuados para no empeorar las lesiones.

Inmovilización: Puede hacerse con un compás de tracción mantenido en la cabece-

ra de la cama, o bien con un Halo craneal y apoyo en los hombros o en un corsé torácico. En lesiones leves se efectúa con collarín de apoyo occipito-mentoniano o collarín simple.

Fijación: Se realiza una vez estabilizado el paciente y las lesiones (luxaciones reducidas, alineación de las fracturas, etc.). Se utilizan cerclajes para artrodesar y fijar láminas y espinosas por vía posterior. En la actualidad se emplean cada vez más las placas con tornillos por vía anterior o posterior, o las barras o marcos metálicos con cables o tornillos pediculares.

Reanimación: En ocasiones la gravedad del paciente exige una reanimación inmediatamente después del traumatismo y una intubación, con respiración asistida, manteniéndolo en la U.C.I. hasta recuperar las funciones vitales. De la misma forma, todos los pacientes con Tetraplejía deben ser vigilados en la U.C.I. durante los primeros días.

5 -Región Dorsal y Lumbar

Las lesiones del raquis dorsal y lumbar suponen más del 60 % de todas las fracturas vertebrales, casi siempre entre D11 y L2, o Charnela Lumbosacra. Para el importante, pero controvertido, concepto de estabilidad vertebral tras una fractura hay que tener en cuenta tres porciones en el conjunto de las vértebras, de delante atrás: Columna anterior, Columna media y Columna posterior:

Columna Anterior: Consta del ligamento común vertebral anterior, la mitad anterior del cuerpo vertebral y la mitad anterior del disco intervertebral y del anillo fibroso que lo rodea. La alteración de esta columna anterior crea problemas de inestabilidad, con criterios de fijación quirúrgica, aunque casi nunca existen alteraciones neurológicas si se plantea como lesión aislada sin compromiso de la columna media.

Columna Media: Mitad posterior del cuerpo vertebral, mitad posterior del disco intervertebral y ligamento común vertebral

posterior. Cuando hay afectación de esta porción vertebral en uno o varios niveles, las lesiones neurológicas son importantes.

Columna Posterior: Arco posterior, pedículos vertebrales, articulaciones intervertebrales, láminas, ligamentos amarillos, interespinosos y supraespinosos. La lesión aislada de esta "columna" posterior no plantea problemas de inestabilidad.

Los mecanismos de fractura en esta región son sobre todo de flexión forzada con o sin componentes de rotación y/o flexión lateral que acentúan las lesiones neurológicas y la inestabilidad de la zona

Debido a las características comunes de las vértebras que las componen, existen 3 regiones topográficas específicas para su estudio:

- Región Dorsal Superior: Entre la 1ª y la 10ª vértebras dorsales (D1-D10).
- Región Dorsolumbar: Entre la 11ª dorsal y la 2ª lumbar (D11-L2).
- Región Lumbar baja: Entre la 3ª y la 5ª lumbares (L3-L5).

a) Región Dorsal Superior (D1 – D10):

Se caracteriza por permitir movimientos amplios de Rotación debido a que las apófisis articulares son especiales. Además existe una gran estabilidad por los arcos y cartílagos costales.

Las fracturas son poco frecuentes en comparación con las demás zonas de la Columna y casi siempre las lesiones neurológicas son poco importantes. Las más comunes son el Acuñaamiento anterior (movimientos de flexión forzada) y el Aplastamiento por movimientos de compresión axial (lesión de columna anterior y columna media).

En la Osteoporosis pueden apreciarse aplastamientos múltiples muy característicos (vértebras en forma de pez). Al no haber masa ósea notable, no se comprime la médula y estas lesiones sólo provocan dolor local en algunas ocasiones.

Otras veces, las compresiones axiales dan lugar a la llamada Hernia de Schmorl o intra-esponjosa, donde el tejido del Disco Intervertebral se introduce a través del platillo del cuerpo vertebral superior o inferior. En estos casos no hay tratamiento quirúrgico, sólo de los síntomas.

b) Región Dorso-Lumbar (D11 – L2):

Se trata de una zona débil, sin ligamentos ni músculos importantes, sin costillas. Se sitúa entre dos zonas muy fuertes y estables: El raquis dorsal alto y el raquis lumbosacro con la cintura pelviana.

Por estos motivos las lesiones a este nivel son mucho más frecuentes y más importantes. El 33 % de todas las fracturas del Raquis se producen en esta Región. Lo más llamativo es que, como la médula lumbosacra y el Cono Medular están a este nivel, el 85 % de los traumatismos de esta zona conllevan alguna lesión neurológica, muchas veces en forma de Paraplejía definitiva.

Es preciso conocer la relación entre los cuerpos vertebrales y los niveles medulares: El cono medular termina a la altura del platillo superior de L2. Toda la médula lumbar, sacra y cóccigea (que controla sensibilidad, movilidad de la musculatura voluntaria de los miembros inferiores, esfínteres y funciones sexuales), se encuentra a la altura de los cuerpos vertebrales D12 y L1. Además, como el diámetro del cono medular es mayor que el del resto de la médula dorsal, ocupa casi todo el canal óseo. Esto condiciona que cuando se produce un traumatismo o una lesión isquémica postraumática y se afecta la médula, las lesiones neurológicas son importantísimas.

c) Región Lumbar baja (L3-L5):

A este nivel dentro del saco dural sólo existen raíces raquídeas, ya no hay médula espinal. Las vértebras, ligamentos y músculos son los más potentes de toda la columna vertebral, por ser los segmentos más inferiores.

Las lesiones más observadas son aplastamientos y acuñaamientos anteriores por un mecanismo de compresión axial o de flexión. A largo plazo, son muy frecuentes también las Hernias Discales Lumbares que producen ciática.

La mayoría de las veces, estas lesiones sólo precisan tratamiento conservador (fajas ortopédicas, antiinflamatorios y reposo) desde varias semanas hasta un par de meses.

d) Tratamiento y Estabilización:

La alteración de la columna media, tal como se ha especificado en el inicio de esta sección de Fracturas de la Columna Dorsal y Lumbar, es lo que caracteriza la inestabilidad de la zona y la necesidad de una intervención quirúrgica para fijarla. La Inestabilidad puede ser de tres tipos o grados:

Inestabilidad de Primer Grado: Son fracturas de compresión severas o en flexión. Son inestables por cifosis progresiva, sobre todo si la pérdida de altura de la porción anterior del cuerpo vertebral es superior al 75 %. Sin embargo, no hay riesgo inmediato de lesión neurológica.

Inestabilidad de Segundo Grado: Son fracturas por estallamiento del cuerpo vertebral, con lesión de las columnas anterior y media. Suele haber fragmentos en el canal medular o riesgo inmediato de que esto ocurra. Hay que evitar que el paciente se incorpore (sedestación o bipedestación) o flexione la columna dorsolumbar en algún momento.

Inestabilidad de Tercer Grado: En este caso existe una fractura-luxación y fractura estallamiento grave con lesiones neurológicas establecidas. Según algunas escuelas debe ser tratada con cirugía en contados casos, pero otras propugnan en todos ellos tratamiento conservador sólo con corsés y reposo. Se indican en estas ocasiones laminectomías descompresivas o corpectomías con injertos y con sistemas de osteosíntesis, por vía posterior habitualmente.

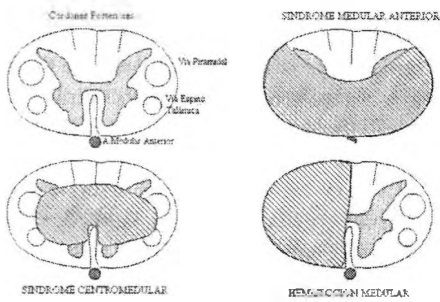


Figura XII-6. Síndromes medulares

B -Lesiones Medulares Traumáticas

1 -Sección Medular Completa

También se denomina Síndrome de Bastian. Se produce una pérdida inmediata y completa de la función motora voluntaria, sensitiva y refleja, al principio con hipotonía de la musculatura afecta por debajo del nivel lesionado. A esto se denomina Shock Medular o Conmoción Medular. Días o semanas más tarde aumenta progresivamente el tono muscular y los reflejos se hacen más vivos.

A veces no hay que dejarse engañar por una exploración inicial tras el traumatismo ya que puede tratarse únicamente de una Conmoción Medular que luego se recupera. Por lo tanto, tratar a todos los lesionados medulares desde el principio como si la lesión fuera incompleta y evitar aumentar las secuelas con el traslado y los movimientos y tratamientos que se le apliquen es la norma que siempre se debe seguir.

Esta Conmoción Medular es producida por Compresión, Isquemia o Hemorragia Extramedular o Intramedular.

2 -Síndrome Medular Anterior

Este síndrome lesional puede ser producido no sólo por traumatismos sino por isquemia de la Arteria Medular Anterior, motivada a veces por la tracción de los ligamentos dentados que mantienen la Médula en su sitio (Fig. XII-6).

La lesión destruye total o parcialmente los 2/3 anteriores de la médula al nivel que se trate. En este espacio se encuentran núcleos y vías muy importantes (fig. XII-6):

- Vía Piramidal (Córtico-Espinal): Conduce la Motilidad voluntaria.
- Vía Espino-Talámica: Sensibilidad Térmica y Dolorosa.

Existe una pérdida de los reflejos y se puede apreciar con el tiempo una respuesta del Reflejo Plantar en extensión (signo de Babinski positivo). Al no afectarse los Cordones Posteriores, se conserva la sensibilidad Táctil y Propioceptiva.

Tanto las vías motoras como las sensitivas están constituidas por haces de fibras ordenadas de fuera adentro según los niveles de procedencia o destino: las fibras más externas corresponden a las más inferiores (en la vía córtico-espinal) y al revés en los cordones posteriores (fig. XII-7).

3 -Síndrome Centromedular

También se denomina habitualmente Síndrome de Schneider. Se produce sobre todo en las alteraciones traumáticas cervicales. En la mayoría de los casos las lesiones neurológicas son importantes, pero se recuperan progresivamente en días o semanas. Existe una Isquemia o Hemorragia Centromedular (Fig. XII-6).

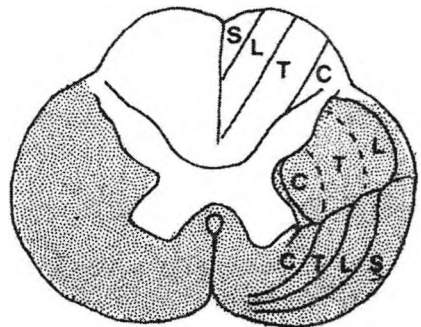


Figura XII-7. Distribución de fibras ascendentes y descendentes

La clínica segmentaria se caracteriza por una lesión de la conexión de la segunda neurona con el tracto espinotalámico, por lo que las sensibilidades táctil y dolorosa están alteradas en los segmentos afectados .

La afectación de las vías largas que conducen la sensibilidad (tracto espinotalámico) y los movimientos voluntarios (vía córticoespinal) crean déficits a nivel dorsal alto y en los miembros superiores. La lesión motora es sobre todo de los miembros superiores exclusivamente. También puede producirse un síndrome de Claude-Bernard-Horner por lesión de fibras simpáticas.

4 -Síndrome de Hemisección Medular

Conocido como Síndrome de Brown Sèquard, es muy corriente en las lesiones medulares abiertas como los que se producen con objetos punzantes o cortantes, armas de fuego, etc. (Fig. XII-6).

La clínica se caracteriza por paresia o parálisis de los miembros del mismo lado de la lesión por debajo del nivel medular afecto, hipostesia o anestesia táctil del mismo lado de la lesión bajo el nivel lesionado (cordones posteriores) e hipostesia térmica y dolorosa contralateral por debajo de la lesión debido a la vía espinotalámica que se decusa varios niveles por debajo del lugar de entrada de las fibras sensitivas.

5 -Tratamiento de Urgencia del lesionado Medular

a) Reanimación Cardiorrespiratoria:

Igual que en los traumatismos craneoencefálicos graves, el orden de prioridad es fundamental y tiene que hacerse en el primer segundo si es ello posible: Primero la vida, después las funciones no vitales. A veces es precisa una intubación orotraqueal de urgencia o una traqueostomía si la intubación no es posible (esto es raro), con ventilación manual (Ambú) o automática (Respirador).

b) Ventilación y Constantes vitales:

Se debe evitar el Shock mediante sueroterapia intravenosa con Expansores plasmáticos (Hemocé rápido por ejemplo).

La Bradicardia extrema que puede producirse tras el traumatismo, normalmente afectando varios órganos y aparatos, debe tratarse con Atropina.

La Hipotensión Arterial precisa del uso de sueroterapia rápida, Adrenérgicos, Dopamina, etc. Todo esto se halla en el contexto de la reanimación del paciente accidentado y debe ampliarse en textos relacionados.

c) Forma de trasladarlo:

Debe hacerse sólo cuando todo lo anterior está estabilizado y realizado, casi siempre en el mismo sitio del accidente. Los siguientes conceptos están tomados del libro de Lesionados Medulares de Guttman y son imprescindibles para evitar el empeoramiento por nuestra causa de un lesionado medular incompleto:

- EVITAR SIEMPRE FLEXIONAR EL RAQUIS DORSO-LUMBAR.
- EVITAR SIEMPRE MOVER EL RAQUIS CERVICAL (Collarín, tracción, etc.).
- NO SONDAR EN EL LUGAR DEL ACCIDENTE (Infecciones).
- NO DAR MORFÍNICOS (Pueden enmascarar un T. Craneal subyacente).
- Si está consciente, decirle y hacerle comprender que no debe moverse nada.
- Intubación en caso de que la puntuación en la Escala de Glasgow sea inferior a 8 puntos.
- Manipular al paciente sin prisas y con suavidad.
- Debe haber 3 personas como mínimo para coger al herido.
- Moverlo en bloque con movimientos simultáneos entre todos.
- Posición: Si está consciente, en decúbito supino. Si está inconsciente, en decúbito

lateral (cuidado con el raquis cervical).

- Si hay vómitos: Decúbito lateral (todo el cuerpo, no girarle sólo el cuello).
 - Tapar con mantas para evitar enfriamientos.
 - Mantener la cabeza alineada siempre con el tronco y en la misma posición que éste.
 - Colocar un pequeño rodillo dorsolumbar si se sospecha lesión a este nivel (paraplejía).
 - Trasladar siempre que se pueda en camilla rígida y con collarín, en ambulancia, no en coche particular.
- Evitar contacto entre las rodillas entre sí y entre los tobillos (prevención de úlceras de decúbito).
 - Intentar localizar la lesión con maniobras sencillas:
 - Dolor a algún nivel específico de la columna vertebral.
 - Nivel de sensibilidad.
 - Nivel de movimientos voluntarios y reflejos.

Capítulo XIII. Patología degenerativa de la columna.

(Dr. Don Juan Antonio Repetto López)

A -Conceptos generales

1 -Anatomía del disco intervertebral

- a) El anillo fibroso
- b) El núcleo pulposo

2 -Fisiología del disco intervertebral

B -Etiología de los procesos degenerativos de la unidad vertebral

1- Aumento de la presión sobre los discos

2- Hipermovilidad de la unidad vertebral

3- Microtraumatismos

C -Anatomía patológica

1 -Alteraciones bioquímicas

- a) Alteraciones de los mucopolisacáridos
- b) Alteraciones en la hidratación
- c) Aumento del colágeno

2 -Alteraciones macroscópicas

- a) Modificaciones propiamente discales
- b) Otras modificaciones en la unidad funcional vertebral

D -Clínica de los procesos degenerativos de la columna cervical

1 -Cervicobraquialgia

2 -Mielopatía cervical cervicoartrósica

E -Clínica de los procesos degenerativos de la columna dorsal

F -Clínica de los procesos degenerativos de la columna lumbar

1 -Lumbalgias

2 -Lumbociáticas

3 -Estenosis de canal lumbar

G -Diagnóstico

H -Tratamiento

1 -Preventivo

2 -Conservador

3 -Quirúrgico

A -Conceptos generales

La patología degenerativa de la columna vertebral, es uno de los procesos que con mayor frecuencia llevan a los pacientes a consultar a su médico y a diferentes especialistas en traumatología, rehabilitación, reumatología y, por último, al neurocirujano.

Esta frecuencia se explica porque se trata de un proceso degenerativo que con la edad se va desarrollando en todas las personas, sin excepción, si bien en algunas va a provocar sólo pequeñas molestias ocasionales, otras precisaran de uno o varios tratamientos conservadores, y en otras, al fin, puede desarrollarse una degeneración tan importante que requiera un tratamiento más agresivo.

Cuando hablamos de estos procesos degenerativos, nos referimos fundamentalmente al disco intervertebral, pero no hay que perder nunca de vista, e insistiremos repetidamente en ello, que esa degeneración va a afectar no sólo al disco sino al resto de lo que denominamos unidad funcional vertebral.

Esta unidad funcional vertebral está formada por dos vértebras consecutivas y las tres articulaciones entre ambas, es decir, además del disco intervertebral, las pequeñas articulaciones interapofisarias, sus correspondientes cápsulas articulares, y los ligamentos que las unen.

1 -Anatomía del disco intervertebral

El disco intervertebral se compone fundamentalmente de dos partes bien diferenciadas y con características anatómicas y funcionales diferentes, el núcleo pulposo y el anillo fibroso.

a) El anillo fibroso: Representa el límite externo del disco, formado por tejido fibrocartilaginoso, mayoritariamente constituido por fibras de colágeno que se disponen en laminillas concéntricas, que se dirigen oblicuamente desde un cuerpo vertebral al adyacente. En las láminas sucesivas, la dirección de las fibras se cruza con la de los anillos anteriores, formando así un entramado de una gran fortaleza.

Las fibras de las láminas más externas se entremezclan con las de los correspondientes ligamentos intervertebrales, especialmente con los vertebrales común anterior y común posterior, lo que refuerza de forma extraordinaria la solidez y estabilidad de la unidad funcional vertebral.

b) El núcleo pulposo: Situado en la parte central del disco, el núcleo pulposo se compone de algunas fibrillas de colágeno, mezcladas con un gel mucoproteico formado fundamentalmente por un mucopolisacárido y un alto porcentaje de agua, sobre todo en los discos jóvenes, ofreciendo una clara delimitación anatómica entre núcleo y anillo fibroso.

El núcleo pulposo ocupa el 40% del área de sección del disco, se sitúa algo desplazado hacia atrás, entre los tercios medio y posterior del mismo y suele ser más ancho en su borde anterior, sobre todo en la columna cervical, circunstancias que parecen favorecer que la mayoría de las hernias del mismo se dirijan hacia atrás.

El anillo fibroso tiene una escasa vascularización, fundamentalmente en su periferia, pero el núcleo pulposo es una estructura

avascular y procede embriológicamente de la primitiva notocorda.

2 -Fisiología del disco intervertebral

Los discos intervertebrales representan el 25 % de la longitud total de la columna vertebral y son un elemento fundamental en la estática y la dinámica de la misma. Sus funciones podríamos agruparlas en tres: fijar los cuerpos vertebrales, favorecer su movilidad y dispersar las cargas.

Por un lado, representan la más sólida unión entre los cuerpos vertebrales, fijación muy superior a la que realizan los ligamentos intervertebrales o las articulaciones interapofisarias, pero, por otro, facilitan la movilidad entre las vértebras, permitiendo los diferentes movimientos de flexión en sentido antero-posterior o lateral y las rotaciones sobre el eje vertical.

Pero quizás su principal función sea la de amortiguar las cargas verticales y su dispersión por toda la superficie del cuerpo vertebral. Cuando en un movimiento de flexión el cuerpo de la vértebra superior se inclina, provoca una importante presión sobre el borde de la vértebra inferior, presión que podría incluso fracturarla, si el disco no dispersara esas cargas repartiéndolas sobre toda la superficie.

B -Etiología de los procesos degenerativos

Como ya hemos comentado, la degeneración discal y del resto de la unidad vertebral forma parte de un proceso normal de envejecimiento, pero sobre ese "proceso normal" pueden influir una serie de situaciones o procesos que colaboran a que dicha degeneración se vea aumentada o acelerada en determinados individuos.

Existen tres factores que tiene una importancia decisiva en la degeneración discal: por un lado, la presión que debe soportar el disco, por otro, su excesiva movilidad, y por último, los microtraumas de repetición,

estando habitualmente estos tres factores en estrecha relación, como iremos viendo.

1 -Aumento de la presión sobre los discos

En cuanto a la presión que debe soportar un disco, obviamente es mucho mayor a nivel lumbar, sobre la que recae todo el peso del organismo excepto los miembros inferiores. que en el cuello, que sostiene solamente el peso de la cabeza; pero cada disco posee la estructura necesaria para adaptarse a su situación en condiciones normales.

Un aumento anormal del peso y, como consecuencia, de la presión sobre el disco, se produce en dos eventualidades: en primer lugar, al cargar pesos externos (en la actividad normal diaria o en el trabajo), y en segundo lugar, al soportar lo que podríamos llamar peso interno o propio del individuo (exceso de peso), especialmente si se sitúa por delante del centro de gravedad (abdomen), como sucede en las personas obesas y, transitoriamente, en las mujeres embarazadas.

Pero esta presión sobre el disco es particularmente intensa y perjudicial cuando se realiza con las vértebras flexionadas, ya que eso obliga al disco a un sobreesfuerzo al tener que dispersar dichas cargas, situación que se produce al levantar pesos con la columna flexionada o al mantener durante horas una postura anómala de flexión, por ejemplo, al permanecer sentado con la espalda encorvada.

2 -Hiper movilidad de la unidad vertebral

El exceso de movilidad, provocado fundamentalmente por situaciones laborales o deportivas (gimnasia rítmica, ballet, etc.) es, igualmente, un importante factor predisponente a la degeneración discal. Es más importante a nivel cervical, donde el peso tiene, lógicamente, escasa repercusión.

El mantenimiento de una apropiada musculatura, tanto posterior (musculatura paravertebral), como anterior (musculatura prevertebral o abdominal) es la mejor forma de obtener una adecuada estática de la columna, evitando excesos inútiles de movilidad entre las vértebras contiguas.

3 -Microtraumatismos

Otro importantísimo factor de riesgo en la degeneración discal es la existencia de pequeños pero insistentemente repetidos traumatismos sobre la unidad vertebral, microtraumatismos que son mucho más frecuentes de lo que en principio pudiera parecer y que se producen en multitud de situaciones de la vida diaria.

Son fuentes de estos microtraumas, entre otras, las siguientes situaciones: postura inadecuada al dormir, con el cuello en excesiva flexión o lateralizado, mantener el cuello flexionado durante horas (secretarías, costureras y cirujanos, entre otros), caminar con una pierna más corta que la otra, aunque sea ligeramente (situación muy común y a menudo ignorada por el paciente), gimnasia o deportes mal dirigidos, posturas anómalas que se suelen adoptar en el sofá, etc.

Parece que pueden existir, por otra parte, factores genéticos, que han sido ampliamente documentados de forma experimental, aunque aún no puede afirmarse con seguridad su influencia en el ser humano, habiéndose invocado, igualmente, fenómenos de autoinmunidad, que tampoco han sido demostrados con total fiabilidad.

Por último, y como resumen de todo lo anterior, un factor esencial, no sólo en el desarrollo de la degeneración discal, sino en muchas otras enfermedades, como las varices, hemorroides, hernias inguinales, etc., es la *imperfecta adaptación del hombre a la bipedestación*. Esta postura parece que empezó a adoptarse hace unos doce millones de años, y nuestro organismo aún no ha sabido amoldarse por completo a permanecer erecto y con las rodillas extendidas. Es el único animal

que permanece en esta postura, y el único en el que se han podido demostrar alteraciones significativas en el disco intervertebral.

C -Anatomía Patológica

1 -Alteraciones bioquímicas

Conforme pasan los años, el disco intervertebral va sufriendo una serie de procesos degenerativos, o de "envejecimiento", que son influenciados negativamente, como ya hemos visto, por diversas causas, aparte de las puramente temporales. Las alteraciones bioquímicas que se producen en los discos degenerados, podrían sistematizarse como sigue:

a) Alteraciones de los mucopolisacáridos: Parecen ser el origen de todos los trastornos degenerativos discales, y se trata, en principio, de una despolimerización de los mismos debido a una serie de cambios bioquímicos, no del todo aclarados, y que van a llevar, por un lado, a la disminución de su capacidad de imbibición, y, por lo tanto, de retención de agua, y a la pérdida progresiva de sus características físicas.

b) Alteraciones en la hidratación: El funcionamiento efectivo del disco intervertebral depende en gran medida de las propiedades físicas del núcleo pulposo, íntimamente relacionadas con su capacidad para retener agua. En el individuo joven, el contenido en agua del núcleo pulposo puede llegar al 88 %, descendiendo hasta un 69 % en los individuos mayores de 70 años.

Esta retención del agua se produce fundamentalmente por la capacidad de imbibición del gel mucoproteico, y es esta capacidad la que se va perdiendo, como ya hemos comentado, en el proceso de envejecimiento.

c) Aumento del colágeno: Por otra parte, y paralelamente a la disminución del contenido en agua, se produce una proliferación de las fibras colágenas, lo que disminuye drásticamente las propiedades elásticas del disco intervertebral. Aparece, además, en los discos



Figura XIII-1. *Hernia intraesponjosa*

ancianos, una proteína no colágena, que se denominada proteína beta y que tiene, igualmente, escasa elasticidad.

2 -Alteraciones macroscópicas

a) Modificaciones propiamente discales: Conforme el disco va perdiendo sus características físicas comienza a disminuir su altura y, al mismo tiempo, el anillo fibroso protruye, rebasando el límite externo de los cuerpos vertebrales, distendiendo los ligamentos intervertebrales. Denominamos a esta situación *protrusión discal* y puede ser global, a todo lo ancho del disco o más o menos focalizada en un lado.

En un paso posterior, el anillo fibroso se va debilitando progresivamente y se producen en su entramado de fibras pequeñas hendiduras a través de las cuales el núcleo pulposo puede ir desplazándose y buscar salida, generalmente hacia atrás, bien hacia el centro o de forma más o menos lateralizada, y que en principio es contenido por los ligamentos vertebrales, produciéndose así la llamada *hernia discal subligamentosa*.

En un estadio siguiente y si el ligamento es lo suficientemente fuerte, el fragmento de núcleo pulposo herniado puede insinuarse por debajo de él, desplazándose sobre uno de los cuerpos vertebrales adyacentes, convirtiéndose entonces de una *hernia discal emigrada*.

Por último, si el ligamento cede y se desgarrar, los fragmentos del núcleo pulposo pue-

den penetrar en el espacio epidural, hablándose en este caso de una *hernia discal libre*.

Un caso extremo y muy poco frecuente se produce cuando, además del ligamento, cede la duramadre, penetrando los fragmentos discales en el interior del saco dural, comportándose, en ocasiones, en el caso de los discos lumbares, como un tumor de la cola de caballo.

b) Otras modificaciones en la unidad funcional vertebral: Cuando un disco intervertebral degenera, se produce, como ya hemos visto, una distribución irregular de las fuerzas, transmitiéndose de forma anómala sobre los platillos de las vértebras adyacentes y provocando en muchas ocasiones que éstos se hundan en su parte central, produciendo unos espacios intersomáticos abombados.

A veces, esta presión anormal llega a romper un fragmento del cartilago del platillo vertebral, introduciéndose el disco en la esponjosa del cuerpo vertebral, es la llamada *hernia intraesponjosa o de Schmörl* (fig. XIII-1). Ninguna de estas dos alteraciones tienen significación clínica, salvo que nos indican la existencia de un proceso degenerativo de ese disco y tienen por lo tanto un valor pronóstico.

Las presiones irregulares que un disco degenerado ejerce sobre los platillos vertebrales y sobre los ligamentos provocan una reacción de neoformación ósea en la inserción de los mismos, formaciones que denominamos osteofitos (fig. XIII-2), que pueden localizarse a cualquier nivel en toda la circunferencia del

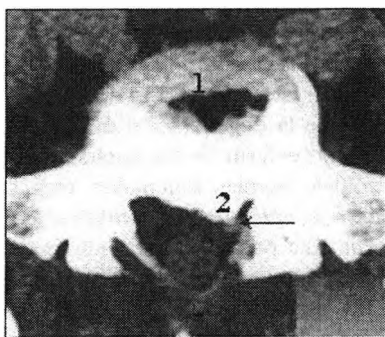


Figura XIII-2. *Cambios degenerativos*

cuerpo vertebral. Dependiendo de su localización, la significación clínica puede ser insignificante o provocar una compresión radicular o medular que puede llegar a ser muy grave.

Pueden, asimismo, producirse *calcificaciones* que, a veces, afectan a los ligamentos, en el interior del disco degenerado e, incluso, a los fragmentos herniados. En estadios muy avanzados de degeneración discal pueden observarse en su interior pequeñas burbujas de gas (fig. XII-2).

El incorrecto funcionamiento del disco, al perder, entre otras, su función de fijación, provoca una *hipermovilidad del segmento* correspondiente, desplazándose una de las vértebras sobre la inferior (espondilolistesis), generalmente hacia atrás (retrolistesis), perdiéndose así las curvaturas fisiológicas de esa parte de la columna.

Esta mayor movilidad entre las vértebras sobrecarga las pequeñas articulaciones interapofisarias determinando una degeneración precoz de las mismas, es decir, una espondiloartrosis, que puede, al provocar un aumento del volumen de las masas articulares, contribuir a estenotar el canal raquídeo y, por lo tanto, a colaborar en los cuadros compresivos radiculares o medulares correspondientes.

D -Clínica de los procesos degenerativos de la columna cervical

Los procesos degenerativos discales a nivel cervical pueden provocar, fundamentalmente, dos cuadros. Si la protrusión o la hernia se sitúan lateralmente y comprimen una raíz se produce un cuadro de dolor cervical irradiado al miembro superior del mismo lado, que se conoce como cervicobraquialgia. Si, por el contrario, el proceso degenerativo, muchas veces un osteofito marginal, se sitúa centralmente, la compresión se ejerce en la médula, lo que da lugar a la llamada mielopatía cervicoartrósica.

1 -Cervicobraquialgia

En general, el cuadro comienza de forma insidiosa, meses o incluso años antes de

que el paciente acuda al médico, y sus molestias consisten en crujidos cervicales, sensación de tensión cervical posterior, a veces dolor cervical, que se puede irradiar hacia arriba a la región occipital o bien a la interescapular, central o más o menos lateralizado.

Esta clínica corresponde a un primer estadio del proceso degenerativo y se debe fundamentalmente a la distensión del ligamento vertebral común anterior y/o a las alteraciones de las articulaciones interapofisarias.

Posteriormente, cuando se produce la auténtica protrusión o hernia discal, suele haber un cambio agudo en el desarrollo del cuadro, cambio que en la mayoría de las ocasiones es claramente perceptible y en ocasiones tan violento que lleva al paciente a un servicio de urgencias, pues su dolor crónico y no muy importante, bruscamente, de forma espontánea o en relación con algún movimiento o microtrauma, se ha convertido en algo insoportable y se ha comenzado a irradiar por el hombro, el brazo, y, a veces, por el antebrazo y la mano.

El dolor es muy intenso, en forma de calambre, se influencia con los movimientos cervicales y con las maniobras de Valsalva y se suele acompañar de parestesias en distintas zonas del miembro superior, en general en los dedos, y no suele ceder con los analgésicos habituales.

Más raramente, el paciente refiere pérdida de fuerza en el brazo, que suele ser subjetiva y por "miedo" a movilizarlo, aunque, a veces, sí pueden objetivarse paresias de determinados grupos musculares.

La exploración en estos casos suele mostrar una columna cervical cuya movilidad está limitada por el dolor, provocándose dolor de tipo radicular cuando ejercemos una presión axial sobre ella. Puede existir cierto grado de contractura muscular y posición anómala (antiálgica) del cuello.

En el miembro superior afectado puede detectarse la abolición de algún reflejo osteotendinoso y los déficits sensitivos correspon-

dientes a la raíz lesionada. Algunas veces se constatan déficits motores segmentarios.

2 -Mielopatía cervical cervicoartrósica

El comienzo puede ser muy parecido al descrito para la cervicobraquialgia, ya que su origen es el mismo: un proceso degenerativo discal, generalmente de larga evolución, que durante mucho tiempo sólo produce síntomas locales y, a veces, dolor referido a nivel interescapular.

En el transcurso de los años tienen lugar procesos proliferativos, osteofitos, etc., que provocan un estrechamiento del canal raquídeo que llevará a una compresión medular (fig. XIII-3). A medida que esta compresión se va acentuando, se comienzan a producir lesiones medulares, que suelen iniciarse con una afectación de los cordones anteriores, fundamentalmente la vía piramidal y, más tarde, los laterales, lo que dará lugar a la aparición de síntomas sensitivos.

La clínica, pues, consistirá, principalmente, en trastornos motores de tipo espástico, fundamentalmente, en los miembros inferiores, y, más tarde, y dependiendo de su localización, es decir, cuando el problema es alto, también en los superiores. Posteriormente surgen los síntomas sensitivos, aunque algunos pacientes pueden comenzar a notar los trastornos de la sensibilidad antes de apreciar que tienen problemas para caminar. En fases avanzadas, se producirán, obviamente, trastornos de los esfínteres, y el paciente puede quedar totalmente incapacitado en una silla de ruedas o en una cama.

Es preciso destacar que esta clínica suele ser muy crónica y de lenta progresión, raramente se instaura de forma súbita, y que, por lo tanto, nos debe permitir llegar a un diagnóstico correcto antes de que la afectación neurológica sea importante e irreversible. Ahí tiene mucha importancia la medicina primaria, que debería sospechar este problema y remitir a los pacientes a tiempo.

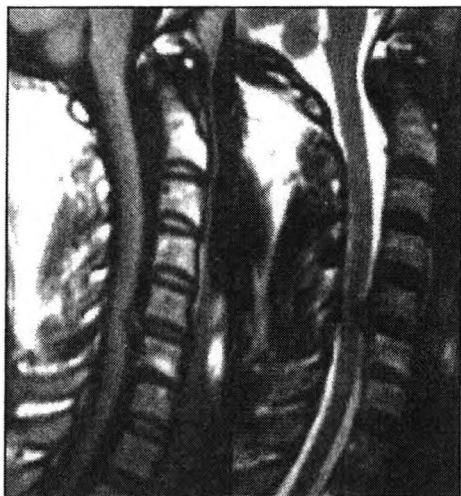


Figura XIII-3. Hernia discal cervical con importante compresión y desplazamiento medular

La exploración nos mostrará, fundamentalmente, una clara dificultad para la deambulación y signos de afectación piramidal, con aumento del tono muscular, hipereflexia con aumento del área reflexógena, clonus patelar y aquileo, cutáneo plantar extensor (Babinski +), etc. Esta afectación es, en general, bilateral y más o menos simétrica. Se añade a esto la abolición de los reflejos cutáneos abdominales y, por supuesto, si la compresión se produce a niveles cervicales suficientemente altos, podremos apreciar la misma sintomatología descrita antes, en los miembros superiores; el déficit motor traduce entonces en dificultad para la manipulación de los objetos, torpeza en las manos, etc.

En cuando a la sensibilidad, se podrá detectar, sobre todo en los casos avanzados, una clara hipostesia, más o menos simétrica, que afectará a ambos miembros inferiores y tronco y, en ocasiones, a las zonas metaméricas de los miembros superiores que corresponden a los segmentos medulares que estén afectados.

E -Clínica de los procesos degenerativos de la columna dorsal

Los procesos degenerativos discales a nivel dorsal son muy raros y, por lo tanto, los vamos a pasar un poco de largo. Tan sólo decir que su escasa incidencia se debe a una razón fundamental: la escasa movilidad de este segmento, que es prácticamente fijo, sufriendo sus discos mucho menos los efectos mecánicos. Pueden, como en el cuello, cursar de una forma aguda, con dolor radicular, o bien, de forma más o menos insidiosa, con una mielopatía cuyo nivel de afectación dependerá del disco afectado, no incluyendo nunca a los miembros superiores.

F-Clínica de los procesos degenerativos de la columna lumbar

Cuando la afectación es a nivel lumbar, podemos apreciar tres formas clínicas:

1 -Lumbalgias

Es posiblemente el síntoma más frecuente, junto con las cefaleas, dentro de la práctica neuroquirúrgica diaria. ¿Quién no ha tenido o no conoce a alguien muy próximo que haya tenido un dolor lumbar o un dolor de cabeza?

La lumbalgia puede tener origen en múltiples procesos y por afectación de muy diversas estructuras anatómicas. La mayoría de las veces no tienen una causa detectable, ninguna significación patológica y se suponen debidas a problemas musculares y/o ligamentosos de la musculatura paravertebral, muy frecuentemente sometida a esfuerzos para los que, en general, no está preparada, pequeños desgarros musculares, sobrecargas, etc.

Otro gran grupo de ellas se produce por problemas degenerativos (artrósicos), pero no propiamente discales sino de las pequeñas articulaciones interapofisarias. Estas lumbalgias tienen una característica clínica que las diferencia, y es que suelen acentuarse con el

reposo, duelen más en la cama y se van aliviando a lo largo del día con la movilización, si bien a última hora del día, después de una larga sobrecarga, pueden volver a molestar.

Por último, y esta es la parte que nos interesa aquí, existe un grupo de lumbalgias que obedecen a un proceso degenerativo discal. Estas lumbalgias tienen, igualmente, unas características clínicas propias: al contrario que las espondiloartrósicas, mejoran mucho con el reposo en posición horizontal, con la descarga de las fuerzas que lo presionan, y empeoran con la movilización de la columna lumbar, sobre todo con la flexión, con la misma bipedestación y, a veces, con las maniobras de Valsalva (tosar, estornudar, defecar, incluso al reírse).

La causa de estas lumbalgias discogénicas está, en general, relacionada con la distensión del anillo fibroso y, sobre todo, con la presión que el mismo ejerce sobre los ligamentos vertebrales.

2 -Lumbociáticas

Cuando la protrusión del disco degenerado es suficientemente grande o se produce una hernia del núcleo pulposo, es frecuente que tenga lugar una compresión de la raíz raquídea correspondiente, añadiéndose entonces al dolor lumbar previo un dolor irradiado por el trayecto correspondiente a la misma. A veces este comienzo es brusco y ya de entrada existe el dolor radicular, pero, en general, es precedido durante meses o años por un cuadro de lumbalgia recidivante.

El dolor suele ser muy intenso, puede partir desde la propia región lumbar o desde el glúteo y baja por la cara posterior del muslo, para continuar seguidamente, bien por cara posterior de la pierna en el caso de ser la raíz S1 la afectada, o por su cara anteroexterna si es la L5. Cuando la compresión es muy intensa, el dolor puede llegar al pie y a los dedos, al borde externo en caso de afectación de S1, o al interno si se afecta la L5.

Además del dolor pueden coexistir parestesias (sensaciones desagradables, "hormiguillas") o hipoestesia (falta de sensibilidad en algunas zonas), y en casos particularmente intensos, los pacientes pueden referir pérdida de fuerza.

La exploración mostrará el típico signo de Lasègue, prácticamente patognomónico de afectación radicular y que consiste en una reproducción del dolor al elevar, extendido, el miembro inferior del paciente. Por otra parte, se deben explorar los reflejos tendinosos (patelar y aquileo), la sensibilidad superficial y la fuerza en ambos miembros inferiores, a fin de descartar déficits objetivos que nos orienten sobre si hay lesión radicular y, en tal caso, cuál es la raíz afectada.

3 -Estenosis de canal

Hablamos de estenosis de canal cuando las dimensiones del mismo están por debajo de lo normal, pero clínicamente sólo se entiende como tal cuando provoca un compromiso de espacio entre dicho continente, el canal raquídeo, y su contenido, el saco dural con las raíces de la cola de caballo.

Esta estenosis de canal puede ser de origen congénito, pero, en general, es adquirida y debida a los procesos proliferativos propios de la espondiloartrosis. Una parte importante, sin duda, es la propia degeneración discal y su protrusión subsiguiente, pero otra, al menos tan importante como ésta, se debe al aumento de volumen de las pequeñas articulaciones interapofisarias y la hipertrofia de los ligamentos, sobre todo el ligamento amarillo, que forman parte del proceso degenerativo de la columna vertebral.

La estenosis de canal lumbar puede cursar inicialmente con los síntomas propios de la espondiloartrosis: lumbalgias crónicas, dolor referido, incluso con irradiación radicular si se ve muy afectada una de las raíces, pero tiene un cuadro clínico específico que se denomina claudicación intermitente neurógena. Se trata de dolor y parestesias importan-

tes, en uno o en los dos miembros inferiores, que aparecen o se agravan cuando el paciente camina, obligándole a detenerse y descansar durante un tiempo antes de volver a emprender la marcha, para volver a aparecer una vez que ha caminado un determinado trayecto.

Conforme la enfermedad va evolucionando, el paciente advierte como se va haciendo progresivamente más corto el trayecto que puede caminar antes de que aparezca el dolor.

A veces, este cuadro es difícil de distinguir de una claudicación de tipo vascular, sobre todo en pacientes de edad avanzada y con problemas vasculares de otro tipo. La ausencia de otros trastornos tróficos en la piel, etc., tan frecuentes en los procesos vasculares, y la constatación, a la exploración, de unos buenos pulsos periféricos en los miembros inferiores, ayudarán a establecer la etiología neurógena del cuadro.

G -Diagnóstico

En cuanto a las pruebas complementarias que nos ayudarán en el diagnóstico de estos procesos, las radiografías simples, continúan hoy día siendo de gran valor, ya que nos permitirán detectar tanto las alteraciones de tamaño y simetría de los discos intervertebrales, como, sobre todo, las consecuencias de estos procesos degenerativos sobre los cuerpos vertebrales, osteofitos marginales (muy importantes a nivel cervical y dorsal), etc. Podemos igualmente observar la pérdida de las curvaturas fisiológicas y muchos otros datos, como listesis, hipertrofias articulares o disminución del calibre de los agujeros de conjunción.

Ante la sospecha de una compresión radicular o medular, y sobre todo si se piensa en la eventualidad de la cirugía, debemos precisar más, y, para ello, podemos recurrir a otras exploraciones complementarias.

La TAC, es de gran ayuda a nivel lumbar y hoy día es para algunos neurocirujanos la



Figura XIII-4. Resonancia Magnética que evidencia una importante hernia discal a nivel L5-S1 y una incipiente degeneración del disco L4-L5

primera elección a la hora de valorar una posible patología discal lumbar, pero es de muy poca ayuda en la columna dorsal o la cervical. Muchas veces, a nivel lumbar tampoco es definitiva y obliga a hacer con posterioridad un estudio con contraste.

La Resonancia magnética (RM) (fig. XIII-4) es mucho más útil que la TAC, sobre todo a nivel cervical o dorsal,

donde, como hemos dicho, la TAC es prácticamente inservible. Tiene dos inconvenientes: por un lado, aunque es una exploración inocua es muy mal aceptada por algunos pacientes, debido a su larga duración, y no puede realizarse en ciertos pacientes con algún tipo de claustrofobia. El segundo inconveniente, al menos actualmente, es su inexistencia en la mayoría de los Hospitales de la Red Pública, lo que hace más difícil acceder a ella.

Sin embargo, proporciona imágenes claras y en la mayoría de las ocasiones suficientes para realizar un correcto diagnóstico (fig. XIII-4).

La mielografía, o radiculografía, siguen teniendo hoy día un gran valor, sobre todo en los casos en los que los resultados de la TAC o de la RM son inseguros, y es posible que sea la prueba más clara y efectiva a la hora de establecer un diagnóstico, sobre todo en pacientes ya intervenidos, etc., y si no se usa con mayor asiduidad es, únicamente, porque es una prueba agresiva que precisa una punción lumbar y la introduc-

ción de un contraste iodado, lo que no siempre es inocuo y es mal aceptado por los pacientes. En ocasiones, se aprovecha la introducción de contraste intratecal para realizar unos cortes de TAC, lo que se denomina MielotAC. Los métodos de contraste intratecal permiten apreciar no sólo la muesca que la hernia produce en el saco dural sino que, en numerosas ocasiones, también pueden verse, especialmente en las proyecciones oblicuas, las raíces rechazadas y edematosas a causa de la compresión ejercida sobre ellas por el fragmento discal extruido (figs. XIII-5 y 6).

H - Tratamiento

1 - Preventivo

Existe una primera parte del tratamiento que será la prevención y que consistirá en evitar los excesos de presión y de movilidad de los discos. A nivel cervical poco podemos actuar sobre el peso, ya que sólo soporta la cabeza, pero a nivel lumbar sí es posible, manteniendo un peso corporal correcto, elu-

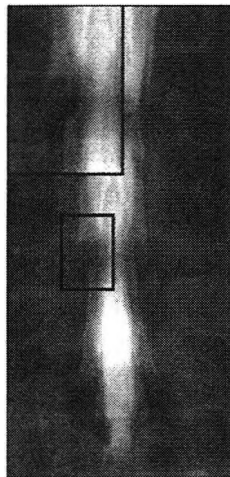


Figura XIII-5. Radiografía (AP) en la que se aprecia la amputación de una raíz

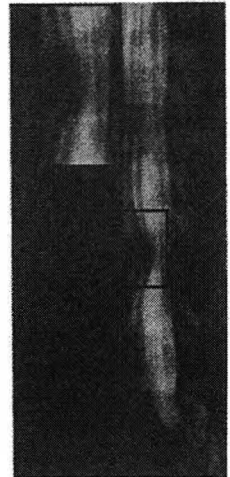


Figura XIII-6. Radiografía (oblicua) en la que se aprecia mejor el desplazamiento de las raíces

diendo el manejo de pesos excesivos o haciéndolo de forma adecuada (fragmentándolos, p. ej.).

Tan importante o más que el propio peso, es cómo este se transmite a los discos, ya que una postura anómala de la columna conlleva que esas fuerzas se ejerzan sobre partes del disco y no se distribuyan por igual. No es recomendable dormir con una almohada muy alta o sin ella, ni las posturas "laborales" que mantienen el cuello flexionado mucho tiempo (costureras, secretarias, etc.), sentarse "cómodamente" en un sofá con la columna lumbar en flexión y rotación o levantar pesos sin flexionar las rodillas, son varias de las innumerables causas que llevan a la degeneración discal y que podrían, al menos en parte, evitarse.

Es igualmente importante en el orden preventivo el mantenimiento de una masa muscular suficientemente potente y con el tono necesario para poder soportar en cada caso individual la movilidad de la columna y que ésta no sea excesiva.

2 -Conservador

Cuando se comienzan a producir síntomas, se recurre siempre, obviamente, al tratamiento conservador, que consistirá, básicamente, en el reposo del segmento afecto; si es a nivel cervical, un collarín que inmovilice el cuello de forma conveniente, y si es a nivel lumbar, reposo en cama, horizontal, para disminuir las presiones, pudiéndose completar posteriormente con una faja ortopédica. Cuando esto no es suficiente, puede añadirse un tratamiento medicamentoso, que consistirá en un antiinflamatorio y un relajante muscular, al que puede añadirse algún analgésico si el dolor no disminuye.

Una vez pasada la fase aguda de dolor, la rehabilitación puede ser de gran ayuda, fortaleciendo la musculatura, etc. Esta rehabilitación puede hacerse en un servicio hospitalario y por personal cualificado, o bien en un gimnasio, pero ello no es en general necesari-

rio y la mayoría de los ejercicios pueden ser practicados en su domicilio por el propio paciente.

3 -Quirúrgico

Cuando los distintos tratamientos conservadores han fracasado, podemos recurrir, en ciertos casos, a la cirugía.

Para la indicación quirúrgica se tendrá en cuenta un hecho fundamental, y es si existe o no déficit neurológico objetivo, radicular o medular. Si no existen tales déficits y la clínica consiste exclusivamente en dolor, la posible cirugía se deja a la elección del paciente, explicándole lo que la misma le puede ofrecer, indicándole igualmente que valore si el dolor es suficientemente importante o las crisis lo suficientemente repetidas como para que le merezca la pena la intervención.

Si existe algún déficit neurológico objetivo, señales de una mielopatía cervical, una paresia de un pie, etc., entonces la indicación de cirugía es "obligada", aunque, por supuesto, la última palabra la tiene el enfermo y/o su familia.

El objetivo de la cirugía dependerá de cada caso concreto, pero como norma general se basa en la descompresión de la estructura neural comprometida. Así, en una cervicobraquialgia producida por una hernia discal cervical aguda, se procederá a extirpar el fragmento herniado y el disco correspondiente; en general, por vía anterior. Si se trata de una mielopatía cervical por varias protrusiones discales, más osteofitos, etc. se puede decidir o bien un abordaje anterior, resecaando los discos y practicando una fijación cervical, o un abordaje posterior y una laminectomía descompresiva.

A nivel dorsal, el abordaje habitualmente es posterior o posterolateral, y suele ser suficiente la extirpación del disco. Esta intervención es, sin embargo, técnicamente mucho más difícil y más peligrosa para el paciente, por lo que se reserva para casos

realmente imposibles de tratar de forma conservadora o que producen un serio compromiso medular.

A nivel lumbar se han descrito y aun hoy se realizan innumerables técnicas para la extirpación discal y que se pueden agrupar en dos: las técnicas percutáneas y la cirugía directa.

Entre las técnicas percutáneas existen básicamente dos: la quimionucleolisis, consistente en la inyección intradiscal de una enzima proteolítica (quimopapaina); técnica que presenta múltiples inconvenientes y potenciales complicaciones muy graves y que nunca ha llegado a generalizarse, y, por otro lado, la nucleotomía percutánea, que consiste en la introducción, con anestesia local, de una cánula a nivel del disco y pro-

vocar la fragmentación y aspiración del mismo.

En cuanto al abordaje directo del disco, que se efectúa siempre por la línea media, existen igualmente varias posibilidades y cada neurocirujano, dependiendo de su formación y experiencia, usa una u otra: unilateral o bilateral, con microscopio o sin él, con fijación posterior o sin ella, etc.

No existe actualmente ningún estudio serio que demuestre la ventaja de ninguna de estas técnicas sobre las otras, por lo que la elección sigue siendo una decisión personal del cirujano.

Y para terminar, en el caso de la estenosis de canal lumbar, se procederá a una laminectomía suficientemente amplia y de los niveles necesarios, procediendo a liberar todas y cada una de las raíces afectadas.

Capítulo XIV. TUMORES RAQUIMEDULARES

(Dr. Don Efraim Gómez Cárdenas)

A -Generalidades

B -Fisiología

C -Anatomía patológica

1 -Tumores Intramedulares

- a) gliomas
- b) ependimomas
- c) astrocitomas
- d) glioblastomas
- e) hemangioblastoma
- f) otros

(1) *lipomas,*

(2) *teratomas,*

(3) *dermoides y epidermoides*

(4) *metástasis*

2 -Tumores Extramedulares

- a) Intradurales
 - (1) *meningiomas*
 - (2) *neurinomas*
- b) Extradurales
 - (1) *primarios*
 - (2) *metástasis*

D -Clínica

1 -Sintomatología radicular

2 -Sintomatología cordonal

E -Diagnóstico

1 -Radiografía simple

2 -Mielografía

3 -Tomografía axial computerizada

4 -Gammagrafía

5 -Resonancia Magnética Nuclear

6 -Angiografía espinal

F -Tratamiento

1 -Tumores extramedulares

- a) Metástasis
- b) Tumores del raquis
- c) Tumores extramedulares –intradurales

2 -Tumores intramedulares

G -Contraindicaciones para la cirugía

A -Generalidades

Los tumores raquimedulares son menos frecuentes que los intracerebrales. Aunque los estudios epidemiológicos en poblaciones cerradas son limitados, se calcula que representan aproximadamente el 20 % de todos los tumores del sistema nervioso central, siendo su incidencia de 1 a 2 casos nuevos por cada 100.000 habitantes.

Clásicamente, los tumores raquimedulares se han dividido, por su localización, en intramedulares y extramedulares. Estos últimos, a su vez, pueden ser intradurales, extradurales, o propiamente raquídeos. Alrededor del 60 % son extradurales (principalmente metástasis de mama próstata, pulmón), el 25 % intradurales extramedulares (meningiomas y neurinomas) y el 15 % intramedulares (ependimomas y astrocitomas).

La edad de aparición de estas neoplasias varía según el tipo al que pertenezcan.

Así, en los niños prevalecen los ependimomas; en los adultos jóvenes, los gliomas; en la edad media de la vida, los meningiomas y los neurinomas, y entre los 50 y 60 años, los tumores vertebrales metastásicos.

La evolución clínica más frecuente de los tumores extradurales es la compresión rápida de la médula espinal, por el tumor en sí o por colapso de las vértebras afectadas. El paciente puede presentar dolor, seguido al poco tiempo de déficit neurológico. Sin embargo, los tumores intradurales presentan una evolución clínica mucho más lenta, llegando incluso, a alcanzar un tamaño considerable con un daño mínimo para la médula.

B -Fisiopatología

La mayoría de signos y síntomas que aparecen en un paciente con un tumor medular se deben a la compresión o destrucción de la médula o de las raíces nerviosas. Esta compresión pasa por diferentes estadios, pudiendo presentarse inicialmente un síndrome radicular, que se caracteriza por dolor intenso, que a veces aumenta con el reposo nocturno. Igualmente, por afectación de las vías largas y de la sustancia gris se producirá un síndrome cordonal (que se caracteriza por un nivel sensitivo con hipoestesia sublesional, déficit motor y fenómenos de liberación) o un síndrome nuclear (debidos al compromiso funcional del asta anterior, de la comisura y su asta posterior), originando igualmente, déficit motor y sensitivo. De igual forma, al tratarse de lesiones expansivas, va a presentarse una compresión medular en mayor o menor grado, dando lugar a fenómenos de isquemia y anoxia por compresión arterial y estasis venosa medular, originando un edema de tipo vasogénico. De igual manera, el crecimiento tumoral puede afectar la circulación de LCR, dando lugar a un bloqueo por debajo de la lesión. La compresión medular pasa por diferentes estadios clínicos presentándose inicialmente alteraciones segmentarias sensitivas y motoras, posteriormente, cuando la lesión progresa, aparece la espasticidad con hiperreflexia, con alteración de los distintos tractos medulares, dando lugar posteriormente a una parálisis flácida. Muchas veces el cuadro se inicia por un dolor radicular. La afectación de la raíz anterior se caracteriza por debilidad, atrofia y fasciculaciones, mientras que la de la raíz posterior produce, fundamentalmente, dolor.

La lesión medular se puede expresar en dos planos, uno transverso y otro vertical. La lesión transversa medular cursa con pérdida de la sensibilidad su-blesional y parálisis motora. Cuando la lesión es pequeña y se limita a un solo lado de la medula, aparecen signos de hemisección medular. En el plano vertical teniendo en cuenta la localización de la misma, tendrán lugar diferentes síndromes regionales según el nivel afectado.

C -Anatomía patológica

La histología de los tumores medulares es prácticamente similar a la de las neoplasias intracraneales.

Los gliomas son tumores maduros compuestos por células que tienen un aspecto bastante parecido al de los astrocitos, oligodendrocitos o células ependimarias. Al igual que en otros tejidos, las células, cuanto más primitivas o indiferenciadas son, más rápido es su crecimiento.

El astrocitoma es el tipo más común de los gliomas; suele ser de histología benigna, bien diferenciado, de color blanquecino, de lento crecimiento, pobremente definido en sus bordes, que se confunde a veces con el tejido circundante. No obstante, a diferencia de los tumores de otros sistemas, los términos benigno y maligno tienen un significado diferente. Muchas veces, los tumores de este tipo ya sean benignos o malignos, infiltran el tejido medular adyacente y no están bien demarcados o encapsulados. En ocasiones, pueden diseminarse por el LCR hasta otras partes del sistema nervioso. Por consiguiente, el término maligno y benigno denota, simplemente, el grado de diferenciación celular y la velocidad de crecimiento. Los ependimomas, al igual que los astrocitomas, se caracterizan por adoptar un crecimiento en forma de espiga, pudiendo afectar a varios segmentos medulares. Suelen producir un abombamiento de la medula, siendo sus límites netos o difusos según su grado de malignidad, localizándose preferentemente en el filum terminal y cono

medular. Microscópicamente, la forma más frecuente es la epitelial, que se caracteriza por la tendencia que tienen las células tumorales a formar cavidades que reproducen la estructura del conducto ependimario.

Los meningiomas espinales afectan principalmente al sexo femenino, son tumores redondeados, encapsulados, de coloración gris rojiza y consistencia dura. Su cápsula está surcada por vasos, procedentes de ramas de las arterias espinales. Muchas veces están calcificados, adoptando una consistencia pétreo. Son tumores benignos que crecen por expansión, produciendo una compresión del cordón espinal subyacente.

Los neurinomas se originan de las raíces de los nervios espinales. A veces son intradurales y extradurales, atravesando el agujero de conjunción, dando lugar a neurinomas en reloj de arena. Macroscópicamente, son tumores encapsulados, redondeados, de consistencia y tamaño variable, creciendo por expansión. Microscópicamente están formados por células alargadas, que pueden tener tres o más prolongaciones, adoptando a veces una forma asteriforme, su citoplasma puede ser laxo, de tipo vacuolar, o, por el contrario, fibrilar.

1 -Tumores Intramedulares

a) Los gliomas:

Agrupando en este grupo a los ependimomas, astrocitomas y glioblastomas representan el 80 por ciento de los tumores espinales intramedulares, se caracterizan desde el punto de vista macroscópico por adoptar un crecimiento lento en forma de espiga, afectando a varios niveles medulares, y por tener tendencia a formar cavidades, sus límites pueden ser netos o difusos dependiendo del grado de malignidad.

b) Los ependimomas:

Pueden aparecer en cualquier parte de la medula espinal. La mayoría son histologi-

camente benignos. Macroscópicamente, pueden alcanzar grandes tamaños, crecen lentamente, tienen tendencia a cavitarse, son de color gris violáceo. Microscópicamente, predomina la forma celular o epitelial, los mixopapilares se presentan casi exclusivamente en el cono medular. Proceden de las células ependimarias que tapizan el conducto central. Aparecen entre la segunda y sexta década de la vida con un ligero predominio en los varones. El 30 % de estos tumores se localizan en el filum terminal adquiriendo el carácter de extramedulares. Es el tumor intramedular más frecuente en el adulto.

c) Los astrocitomas:

Son intramedulares, se pueden localizar en cualquier parte de la medula espinal, asociados a quistes, aun cuando por su frecuencia destacan en la región torácica y cervical. Son relativamente avasculares. Aproximadamente el 10 % son malignos. Son similares en cuanto al crecimiento y hallazgos histológicos a los cerebrales, salvo que la mayoría de los tumores de la medula son de bajo grado (grados I y II).

Microscópicamente, la mayoría de los astrocitomas de la medula espinal son astrocitomas fibrilares de bajo grado. Predomina la variedad pilocítica. Se localizan, sobre todo, a nivel torácico siendo más frecuentes en el sexo masculino, entre la tercera y cuarta década de la vida. El astrocitoma es el tumor intramedular más frecuente en la infancia.

d) Los glioblastomas intramedulares:

Son raros en la población adulta, siendo más frecuentes en la edad pediátrica, son los más malignos de todos y se pueden localizar en cualquier segmento medular.

e) El hemangioblastoma:

Es el tumor medular más vascularizado, representa del 1 al 5 % de todos los tumores

intramedulares. Macroscópicamente, tiene un nódulo muy vascularizado con un amplio quiste. Se localizan preferentemente a nivel cervical y suelen estar asociados al síndrome de von Hippel Lindau. Son benignos, y difíciles de extirpar.

f) Otros:

También, aunque raramente podemos encontrar otros tumores, con crecimiento exclusivamente intramedular, como los lipomas, teratomas, dermoides, epidermoides, metástasis y lesiones no tumorales, como infecciones, abscesos, formas pseudotumorales de esclerosis en placas y sarcoidosis.

(1) *Los lipomas:*

Pueden estar íntimamente adheridos al cordón espinal teniendo crecimiento exofítico y siendo imposible su resección radical.

(2) *Los teratomas:*

(3) *Los dermoides y epidermoides:*

Son de carácter congénito, localizándose preferentemente en el extremo caudal del raquis.

(4) *las metástasis intramedulares:*

muy raras, ocurren de un 1 a un 2 % en pacientes con cáncer sistémico, predominan en la edad media de la vida, siendo el tumor primitivo más frecuente el de pulmón. La región cervical y la parte torácica alta son los sitios más frecuentes de presentación.

2 -Tumores Extramedulares

a) Intradurales:

Se sitúan entre la parte interna de la duramadre y la médula, siendo más frecuentes los neurinomas y los meningiomas. Son

histologicamente benignos y potencialmente resecables. Representan el 25 % de los tumores raquímedulares.

(1) *Los meningiomas:*

Tienen características idénticas a los intracraneales, sin embargo a nivel raquídeo son mas frecuentes que a nivel intracraneal y se originan casi siempre de la duramadre y rara vez de la aracnoides. Ocurren en individuos entre la quinta y séptima década de la vida, predominan en mujeres y se localizan, sobre todo, en la región torácica. Aproximadamente un 10 % de ellos tienen crecimiento intra y extradural. En los pacientes jóvenes tienen tendencia a ser más agresivos, predominando en este grupo de edad los angioblásticos. La variedad psamomatosa es la mas frecuente histologicamente.

(2) *Los neurinomas:*

Se originan de las vainas de las raíces nerviosas (principalmente en la raíz posterior) pudiendo ser, por tanto, intradurales o extradurales, dando a veces imagen en reloj de arena.

Su frecuencia de presentación es aproximadamente igual que la de los meningiomas y se distribuyen ampliamente a lo largo de todo el axis. Predominan ligeramente en el sexo masculino, con un pico de incidencia entre la tercera y quinta décadas de la vida. Microscópicamente, están compuestos por células fusiformes empaquetadas y muy ordenadas (tipo A de Antoni) o por un estroma mixoide laxo (tipo B de Antoni).

Tanto los meningiomas como los neurinomas pueden ser múltiples en casos de enfermedad de Recklinghausen.

b) Extradurales:

Son los situados entre la parte externa de la duramadre y la pared del canal raquídeo. Pueden ser clasificados en primarios y secundarios o metastásicos.

(1) *Los tumores primarios del raquis:*

Pueden ser divididos en benignos y malignos. Entre los tumores *benignos* tenemos: el osteoma osteoide, el quiste óseo aneurismático, el tumor de células gigantes, el granuloma eosinófilo, el hemangioma óseo y el osteocondroma. No son lesiones muy frecuentes en el raquis, pero producen una gran morbilidad. Se presentan en todas las edades, pero son mas frecuentes en pacientes jóvenes y se caracterizan por producir una compresión radicular más que una verdadera compresión medular. Entre los tumores *malignos* encontramos, el osteosarcoma, el sarcoma de Ewing el condrosarcoma, el cordoma, y el mieloma múltiple. Este último es el tumor más frecuente del hueso. Suele localizarse en varias vértebras. El síntoma principal es el dolor; suelen predominar en la séptima década de la vida y muchas veces es difícil hacer el diagnóstico diferencial con una metástasis.

(2) *Las metástasis:*

Representan la mayoría de los tumores extradurales espinales. Aproximadamente de un 5 a un 10 % de los pacientes con cáncer desarrollan metástasis espinales. La región dorsal es el sitio donde asientan con más frecuencia, seguido por la región lumbar y, último, la cervical. La mayor parte de las metástasis raquídeas provienen de un carcinoma bronquial, de mama, próstata o riñón. Predominan en los varones y aun cuando puede aparecer en cualquier edad, su incidencia es mayor entre los 40 y los 65 años. De un 10 a 30 % son múltiples no contiguos. El déficit neurológico que ocasionan se debe a compresión o a edema por continuidad, de tipo vasogénico. Aproximadamente el 5 % de los niños con tumores malignos sólidos desarrollan metástasis espinal con compresión medular. No existe predilección por ningún sexo en particular.

El acceso de los émbolos metastásicos al raquis se realiza por la vía hematogena, a tra-

vés del plexo venoso avalvular de Batson, que se encuentra interconectado con las venas intercostales, lumbares y pélvicas y el sistema venoso dependiente de la azygos, que al carecer de válvulas permite ante cualquier aumento de presión venosa, la llegada de sangre desde el órgano afectado por el tumor. El hecho de que sean más frecuentes las metástasis en el raquis, que en el resto del esqueleto es debido a que las vértebras mantienen la medula ósea roja toda la vida, y en los huesos largos evoluciona a medula amarilla.

D -Clínica

Todos los tumores raquídeos se caracterizan clínicamente, por ocasionar más pronto o más tarde un síndrome de compresión medular. Esta compresión puede ejercerse sobre las raíces nerviosas, como sucede en los tumores extramedulares, o bien sobre la medula misma, como en el caso de los tumores intramedulares. Es de destacar que la compresión, a la larga, va a afectar tanto a las raíces como a la medula, y se imbricarán unos síntomas con otros, aunque con el tiempo, predomine alguno de ellos. La presentación de los síntomas es usualmente insidiosa y progresiva, fluctuando los a causa del edema perilesional.

Es difícil describir un grupo de manifestaciones características de los tumores en cada uno de los niveles verticales y horizontales de la medula espinal. Sin embargo, debe destacarse que identificar los síntomas de lesión de la neurona motora superior o inferior es el primer paso importante para valorar las manifestaciones del paciente y hacer el diagnóstico adecuado de un tumor de la medula espinal. La sintomatología que van a producir los tumores medulares se puede dividir en dos grandes grupos: radicular y cordonal.

1 -Sintomatología radicular

La compresión de la raíz posterior por el tumor da lugar a dolores intensos de tipo

neurálgico, radicular, estos se irradian hacia el territorio de inervación cutánea o al grupo muscular inervado por la raíz. El dolor es un síntoma frecuente y constante de los tumores espinales, no desaparece con el reposo ni la inmovilización, agravándose al toser, estornudar, la defecar y por los cambios de posición, debido a que la presión del LCR aumenta. El dolor también puede ser segmentario, es decir, continuo y profundo, irradiándose a toda la pierna o a la mitad de cuerpo; no modificándose con el movimiento. Es importante tener en cuenta que cuando en un paciente canceroso aparece un dolor raquídeo o un signo raquimedular casi es seguro que se trata de una metástasis en el raquis. La palpación o la percusión suave de las espinoas produce dolor localizado en la región de la columna vertebral donde se encuentra la lesión. Posteriormente, si la compresión se mantiene, la raíz posterior degenera, desapareciendo el dolor, observándose zonas de hipoestesia y anestesia en dermatomas correspondientes a las raíces destruidas.

La lesión de la raíz anterior, determina ya en un estadio muy precoz, un ligero aumento del tono de los músculos inervados por ella. Posteriormente aparece una paresia o una parálisis flácida, que normalmente afecta a la porción distal de los miembros, cursando con una atrofia muscular marcada. En ese estadio, los reflejos están abolidos.

2 -Sintomatología cordonal

La compresión de los cordones medulares sensitivos se manifiesta clínicamente por dolores difusos, continuos, que pueden incluso localizarse en regiones no inervadas por el segmento donde asienta la lesión.

Estas alteraciones se encuentran, sobre todo, en las lesiones intramedulares, pero también pueden ser originadas por tumores extramedulares por compresión, o bien por el edema y trastornos vasculares que los acompañan.

La lesión del cordón anterolateral produce una destrucción del haz espinotalámico

y, por tanto, una pérdida de la sensibilidad superficial por debajo y en el lado contrario de la lesión. No es raro encontrar una disociación de tipo siringomielico, termo-algésica, en donde se abole la temperatura y se conserva el tacto.

Si el tumor destruye los cordones posteriores aparecerá una pérdida de la sensibilidad profunda por debajo y en el mismo lado de la lesión.

La lesión de la vía piramidal producirá una parálisis espástica, ocasionando, además, una alteración de los reflejos normales. Produciéndose, así, una abolición de los reflejos cuyos centros están localizados a ese nivel y una exaltación, hasta convertirse en patológicos, en los situados por debajo.

Por último, hay que señalar la frecuencia con que aparecen trastornos esfinterianos de recto y vejiga.

Aparece una retención urinaria aguda que cursa con incontinencia, (vejiga neurogénica), seguido, días después, de una constipación. Los trastornos esfinterianos son, a menudo, los primeros síntomas que aparecen en lesiones localizadas a nivel de la cola de caballo.

Tanto en el adulto como en el niño, los trastornos motores son fácilmente detectados por la aparición de paresias en las extremidades, espasticidad, hiperreflexia y respuesta plantar extensora, sin embargo, en la edad pediátrica es más difícil objetivar las primeras manifestaciones, ya que muchas veces son los padres los que observan alteraciones en la marcha normal, por la tendencia a caer que presenta el paciente. Igualmente, los tumores medulares suelen cursar con otros síntomas que se imbrican entre los anteriores.

Síntomas de bloqueo: Los tumores intra o extramedulares, al crecer, provocan un bloqueo completo de los espacios subaracnoideos; esta obstrucción desencadenará un aumento de presión del LCR por encima del tumor y una disminución de la misma por debajo. Este bloqueo del LCR, con falta de resorción normal cuando se trata de lesiones

cervicales altas puede ser el responsable de las cefaleas occipitales

Las metástasis originan serias destrucciones vertebrales, que condicionan fracturas y aplastamientos de las vértebras y angulaciones del raquis que pueden, a su vez, aumentar la compresión medular.

Los tumores intramedulares se pueden diferenciar de los extramedulares por las siguientes características:

En los tumores intramedulares son poco frecuentes los dolores radiculares, existe una pérdida temprana disociada de la sensibilidad, hay, precozmente, trastornos vesicales y rectales, y el límite superior de la pérdida de la sensibilidad puede desplazarse en sentido craneal, a consecuencia del crecimiento longitudinal del tumor, ya que en los tumores extramedulares este límite permanece a altura constante, pues el tumor crece transversalmente. Al haber más incidencia de lesión de las astas anteriores, hay una mayor frecuencia de atrofas musculares. En los tumores extramedulares la espasticidad es mayor.

E -Diagnóstico

Independientemente de la historia clínica y de la exploración neurológica, cuando se sospeche un tumor medular puede obtenerse la confirmación con exámenes complementarios.

1 -Radiografía simple

En las radiografías simples puede sospecharse la presencia de un tumor raquimedular por la tendencia de algunos de ellos a erosionar el hueso adyacente. Ocasionalmente se ven calcificaciones intratumorales. Los tumores malignos que dan metástasis en la médula ósea pueden destruir cualquier parte de la columna vertebral. A veces nos encontramos con ensanchamientos de los agujeros de conjunción, anomalía que se observa en los neurofibromas que abandonan el conducto vertebral siguiendo el trayecto de una raíz

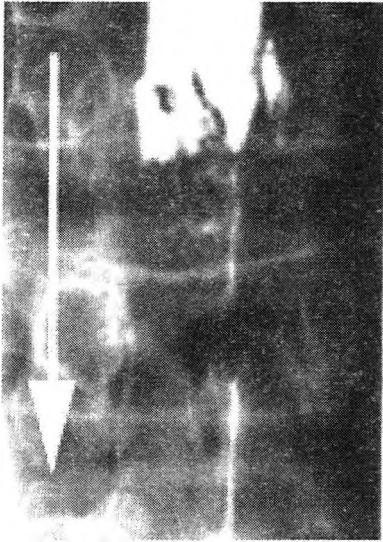


Figura XIV-1. Mielografía, en posición A.P. de una tumoración intradural extramedular, apreciándose un stop lineal. La flecha indica la dirección en la que se mueve el contraste radioopaco.

nerviosa. También puede ocurrir que nos encontremos con destrucciones óseas, incluso aplastamientos vertebrales. Un aumento del diámetro transversal en la proyección antero posterior de un estudio radiológico simple nos puede hacer sospechar la presencia de un tumor. La mayoría de las metástasis son osteolíticas, siendo la destrucción del pedículo el hallazgo más frecuente en la radiología simple.

Sin embargo un estudio radiológico normal no descarta la presencia de un tumor espinal.

2 -Mielografía

Ha sido un método muy útil para la localización de los tumores a nivel espinal. Se usan contrastes hidrosolubles. La mayoría de los pacientes con un tumor extradural presentan un bloqueo mielográfico completo. Los tumores extramedulares que no producen esto, a menudo ejercen presión solo sobre un lado. Al igual que los anteriores, un tumor

intradural extramedular suele provocar un bloqueo completo (fig. XIV-1). Los tumores intramedulares son en su mayoría gliomas, producen un ensanchamiento medular (fig. XIV-2). Un estudio mielográfico, seguido de la realización de un tac (mielotac) puede ser tan sensible como la resonancia en él diagnóstico de los tumores intradurales.

3 -Tomografía axial computerizada

Ha sido de gran utilidad en él diagnóstico de los tumores intraespinales. Sin embargo, su utilidad ha estado limitada por la imposibilidad de proporcionar suficiente información debido a que la resolución para distinguir el espacio subaracnoideo de la medula espinal y los tumores no es suficiente. Con la introducción de metrizamida intratecal puede mejorarse la técnica, permitiendo visualizarse mejor los tumores intraespinales. En la práctica no es útil como método de estudio de una compresión medular, salvo si se conoce el nivel de ésta, en cuyo caso puede proporcionar una información valiosa.

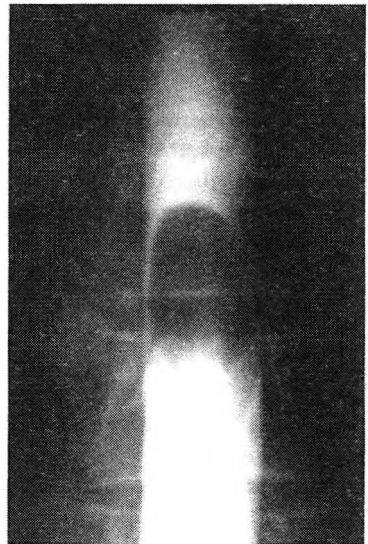


Figura XIV-2. Mielografía en posición A.P. de una tumoración intramedular. El contraste forma un buso alrededor de la misma.

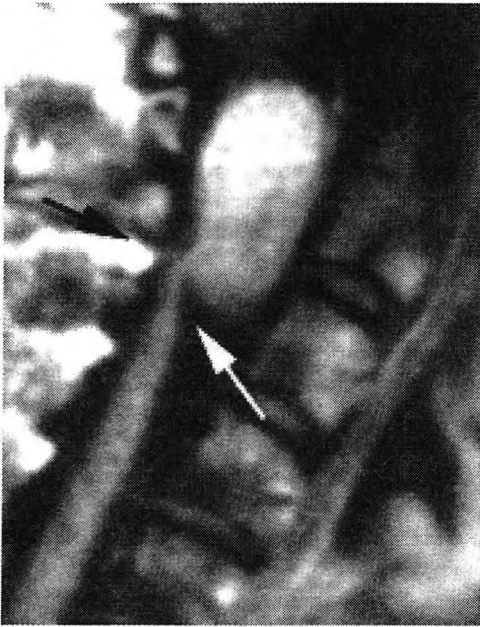


Figura XIV-4. RMN, en posición lateral, que muestra la existencia de un Neurinoma cervical a nivel del atlas y el axis. Las flechas negra y blanca delimitan la estrechez de la médula a causa de la compresión del tumor.

4 -Gammagrafia

Los estudios con radioisotopos (fig. XIV-3) pueden mostrar una metástasis en estadios muy precoces, por su sensibilidad para mostrar un metabolismo local alterado. Sin embargo, este es un estudio inespecífico, ya que los cambios producidos por una infección o los de tipo degenerativo dan lugar a falsos positivos, igualmente, metástasis muy agresivas dan imágenes falsamente negativas.

5 -Resonancia Magnética Nuclear

Es el procedimiento de elección para el diagnóstico de los tumores espinales, ya que permite una perfecta visualización de toda la columna, la médula espinal, tejidos blandos paraespinales, tanto en proyecciones sagitales como axiales o coronales. Sin embargo, la

visualización del hueso no es tan adecuada como con la radiología simple o con el TAC. La resonancia nos permite observar la tumoración y diferenciar un tumor intramedular de un extramedular. Igualmente podemos identificar el edema perilesional. Muchas veces es preciso utilizar un contraste paramagnético por vía intravenosa para determinar la localización de la lesión. En las metástasis encontraremos una intensidad de señal muy baja en T1 y alta en T2, no siendo necesario en este caso la utilización de contraste para evaluar la lesión, sin embargo, tanto los neurinomas como los meningiomas, realzan de forma homogénea tras la administración del contraste, sucediendo lo mismo con los astrocitomas, pese a su bajo grado histológico. Los ependimomas son generalmente isointensos con respecto a la médula, presentando un intenso realce heterogéneo, delimitando claramente la extensión del tumor (figs. XIV-4 y 5).

6 -Angiografía espinal

No está indicada salvo cuando se sospecha un hemangioblastoma.



Figura XIV-5. El mismo caso de la figura 1, en proyección sagital. Las diferentes flechas grandes delimitan una médula espinal muy comprimida. Las pequeñas negras rodean la tumoración.

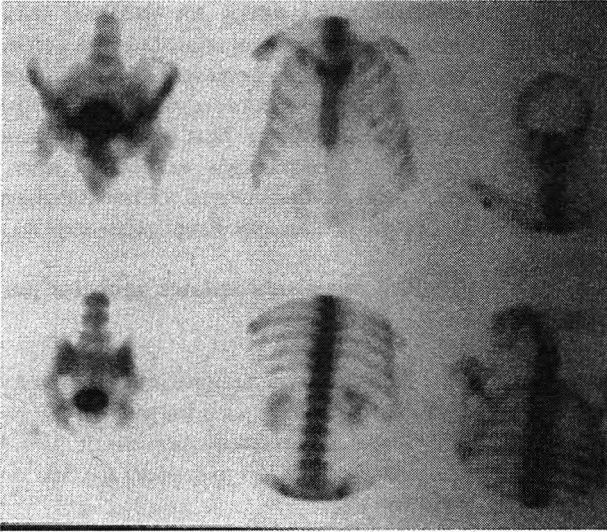


Figura XIV-3. Gammagrafía ósea de todo el cuerpo.

F -Tratamiento

Cuando nos planteamos el tratamiento de un tumor medular deberemos considerar una serie de factores tales como: características morfológicas del tumor, localización, cuadro clínico y estado neurológico del paciente, siendo el objetivo del tratamiento aliviar el dolor y preservar o restaurar la función neurológica.

1 -Tumores Extramedulares

a) En las metástasis, pensamos que las indicaciones para la cirugía son:

- Fallo del tratamiento por radioterapia.
- Diagnóstico histológico del tumor dudoso (biopsia).
- Fracturas patológicas con compromiso neurológico.
- Paraplejía, rápidamente progresivas. (Cirugía urgente descompresiva).

Podríamos resumir el tratamiento de las metástasis de la siguiente forma:

Si se trata de un paciente diagnosticado de una metástasis espinal, pero que no tiene

un déficit neurológico debe realizarse como primera elección tratamiento con radioterapia; si existe una metástasis espinal de un primario desconocido realizaremos una biopsia de la lesión y posteriormente tratamiento con radioterapia.

b) Los tumores del raquis deberían ser extirpados cuando la naturaleza del mismo lo permita, ya que en caso de tumores como el mieloma múltiple el tratamiento consiste en quimioterapia, corticoides y radioterapia local.

En los sarcomas, cordomas y condrosarcomas, la cirugía, seguida de radioterapia, sería el tratamiento de elección, simultaneando a veces estos tratamientos con quimioterapia, como en el caso de los sarcomas.

En los pacientes con una paraparesia en evolución, y dependiendo del grado de la misma, de la edad del paciente y del pronóstico del tumor, debería realizarse un tratamiento quirúrgico, que iría encaminado a conseguir una descompresión o una biopsia por punción. Todo esto seguido de radioterapia. También podríamos no hacer nada en caso de una lesión neurológica completa, en cuyo caso remitiremos al paciente para tratamiento con radioterapia. EN TODOS LOS CASOS, utilizaremos dexametasona, que reduce el dolor en un 85 % de casos y puede producir mejoría neurológica en los pacientes.

c) Cuando se trata de tumores extramedulares –intradurales, como los meningiomas o los neurinomas se debe intentar la extirpación completa de la tumoración, ya que son tumores benignos y potencialmente resecales. En el caso de los meningiomas los resultados suelen ser buenos, pero si la tumoración tiene su origen en la cara anterior de la medula, extirparlos, suele ser difícil, y lo normal es una recidiva. Los neurinomas pueden

extirparse completamente pero teniendo que sacrificarse una raíz inevitablemente, dicha raíz es la del origen del tumor.

2 -Tumores Intramedulares

El tratamiento primario de los ependimomas es la extirpación quirúrgica. Aproximadamente el 80 % de estas lesiones pueden ser resecaos completamente. Aproximadamente un 50 % desarrollan en el postoperatorio un déficit neurológico como complicación, sin embargo este suele ser transitorio, quedando de un 5 a un 10 % con un déficit definitivo. A pesar de realizarse una resección la tasa de recurrencias oscila de un 5 a 10 % en los 5 años siguientes. El tratamiento complementario con radioterapia está reservado para los pacientes en los que se realizo una extirpación incompleta. En este caso los resultados a largo plazo son inciertos.

Cuando se trata de astrocitomas intramedulares es mucho más difícil intentar una

extirpación del tumor sin dañar el tejido medular, adoptando una actitud más conservadora, intentando preservar la función neurológica. Si se confirma mediante biopsia intraoperatoria que se trata de un astrocitoma maligno la intervención se limitara solo a esto, para posteriormente, realizar tratamiento complementario mediante radioterapia.

G -Contraindicaciones geneales para la cirugía

Pacientes con tumores muy radiosensibles como los linfomas o los mielomas.

Lesión neurológica completa de más de 24 horas de duración (paraplejía fláccida con esfínteres).

Expectativa de vida corta, causada por el tumor primario.

Cuando se trata de metástasis, lesiones múltiples a varios niveles contraindican la cirugía.

Factores de riesgo del paciente para tolerar la cirugía.

Capítulo XV. Patología neuroquirúrgica de los nervios periféricos.

(Dr. Don Manuel López-Escobar Fernández)

A -Traumatismos

1 -Etiología

- a) Agudos
- b) Subagudos
- c) Crónicos

2 -Sustrato anatomopatológico

3 -Fisiopatología

4 -Clínica

- a) Síntomas motores
- b) Síntomas sensitivos
- c) Síntomas vegetativos

5 -Pruebas diagnósticas

6 -Indicaciones

- a) Lesiones agudas abiertas
- b) Lesiones agudas cerradas
- c) Lesiones crónicas

7 -Tratamiento quirúrgico

- a) Neurolisis externa
- b) Neurolisis interna
- c) Epineurotomía
- d) Epineurectomía
- e) Sutura
- f) Injertos nerviosos

8 -Resultados

B -Otras lesiones de los nervios periféricos

C -Topografía lesional

1 -Plexo braquial y miembro superior

- a) Plexo braquial
 - (1) *Recuerdo anatómico*
 - (2) *Clínica*
- b) Nervio radial
 - (1) *Recuerdo anatómico*
 - (2) *Clínica*
- c) Nervio mediano
 - (1) *Recuerdo anatómico*
 - (2) *Clínica*
- d) Nervio cubital
 - (1) *Recuerdo anatómico*
 - (2) *Clínica*

2 -Plexo lumbosacro y miembro inferior

- a) El plexo lumbosacro
 - (1) *Recuerdo anatómico*
 - (a) Plexo lumbar
 - (b) Plexo sacro

(2) Clínica

(a) Plexo lumbar

(b) Plexo sacro

b) Nervio ciático mayor

(1) Recuerdo anatómico

(2) Clínica

c) Nervio ciático poplíteo externo

(1) Recuerdo anatómico

(2) Clínica

d) Nervio ciático poplíteo interno

(1) Recuerdo anatómico

(2) Clínica

Introducción

La causa principal de las lesiones de los nervios son los traumatismos, por lo que los avances en su estudio y tratamiento han tenido lugar coincidiendo con las frecuentes confrontaciones bélicas. Como cualquier otra estructura, aunque en menor proporción, también pueden ser afectados por otros procesos, como tumores, lesiones inflamatorias, vasculares, tóxicas, degenerativas e, incluso, defectos congénitos.

En todo caso, conviene conocer la disposición y composición de los nervios para comprender mejor su fisiopatología (fig.XV-1). Se forman a expensas de los cilindroejes de las células nerviosas situadas en el neuroeje. Grupos de fibras mielínicas y amielínicas se reúnen para configurar los fascículos, que están protegidos por una capa de tejido conjuntivo, llamada perineuro, y por un tejido conectivo laxo, llamado endoneuro. Los troncos nerviosos constan de uno o varios fascículos, que están envueltos por tejido conectivo laxo (el epineuro), que se condensa en la periferia convirtiéndose en una membrana protectora (membrana epineural). La irrigación les llega a través de ramas periféricas de las arterias de la zona por medio de los vasa vasorum de la membrana epineural, cuya lesión puede provocar fenómenos de isquemia locales que comprometan el pronóstico en determinadas intervenciones quirúrgicas.

A -Traumatismos

1 -Etiología

a) Agudos:

Los nervios pueden ser seccionados, total o parcialmente, en accidentes de tráfico,

laborales, o caseros, en tiempos de paz, y por armas de fuego y metralla en los de guerra. Se acompañan, generalmente, por lesiones asociadas de los músculos, los vasos y los huesos. A veces, la lesión del nervio, como ocurre en algunas fracturas cerradas, se produce por la acción directa del hueso roto. En este grupo, cabe incluir las lesiones causadas por inyecciones o intervenciones quirúrgicas (iatrogénicas). En ocasiones, la afectación neurológica es la consecuencia de una contusión o compresión por objetos externos o por desplazamientos en las fracturas y luxaciones. También la electricidad puede determinar importantes lesiones en los nervios.

b) Subagudos:

Tienen lugar cuando el nervio es sometido durante un espacio de tiempo considerable (horas) a una compresión, como en las llamadas parálisis del fin de semana (plexo braquial y nervios del miembro superior), en las intervenciones prolongadas en las que se emplea la isquemia, o en aquellas personas que mantienen posturas forzadas sin meca-

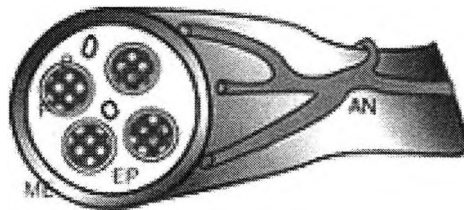


Figura XV-1. Estructura de un nervio periférico.
EN= endoneuro. EP= epineuro. P= perineuro.
ME = membrana epineural. F= fascículo.
FN= fibras nerviosas. AN= arteria nutricia.

nismos de defensa (comatosos). También aparecen como consecuencia de hematomas de la región, como, por ejemplo, en los traumatismos de los hemofílicos bajo tratamientos anticoagulantes. Las hernias discales y los tumores óseos de las partes blandas o del propio nervio suelen provocar compresiones de tipo crónico, pero también pueden cursar de forma subaguda e incluso aguda, como ocurre en las ciáticas paralizantes por hernia discal.

c) Crónicos:

Aparte de las hernias y de los tumores, su causa más frecuente son los traumatismos leves repetidos y constantes que tienen lugar en los síndromes de atrapamiento (túnel carpal, cubital en el codo, canal tarsiano, ciático poplíteo externo en la cabeza del peroné). Cuadros clínicos semejantes pueden producirse en personas que practican movimientos estereotipados, como los directores de orquesta (radial), ciclistas (ciático poplíteo externo), o mantienen ciertas posturas forzadas durante largos periodos de tiempo, como los estudiantes (cubital en el codo).

2 -Sustrato anatomopatológico

Desde la clásica descripción de Seddon y Sunderland se conocen, fundamentalmente, tres grados de afectación de los nervios periféricos: la neurapraxia, la axonotmesis y la neurotmesis (fig. XV-2).

En la primera, se produce una interrupción funcional del nervio, conservándose intacta la integridad de los axones. Suele existir una alteración poco extensa en algún punto de la vaina de mielina. Cursa con una parálisis motora de escasa repercusión sensitiva y, generalmente, su evolución espontánea es hacia la curación.

En la axonotmesis, tanto el axón como su vaina de mielina están lacerados, pero permanece intacto el endoneuro. Tiene lugar una degeneración Walleriana distal, seguida de

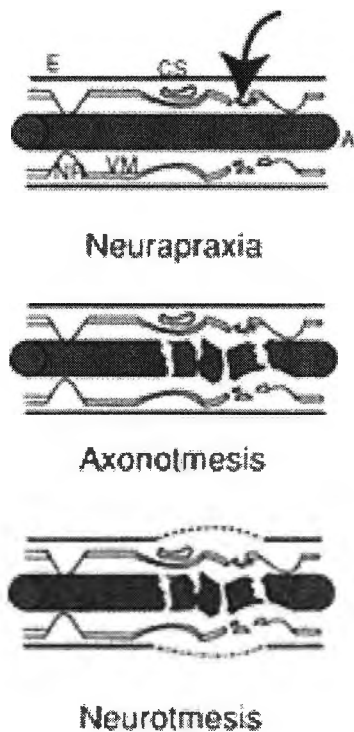


Figura XV-2. Esquema que muestra los diferentes grados de lesión de un nervio periférico.

E= epineuro. CS= célula de Schwann. NR= nódulo de Ranvier. VM= vaina de mielina. A= axón.

otra proximal, gracias a que están indemnes endo y perineuro. Produce síntomas de afectación motora y sensitiva, que se acompañan de alteraciones vegetativas. El pronóstico, en general, es bueno y lo habitual es asistir a una recuperación espontánea.

En la neurotmesis se afectan todas las estructuras del nervio, perdiéndose la continuidad anatómica de los axones, llegándose, a veces, a una sección completa e, incluso, a una importante diástasis entre los fragmentos. Cursa con síntomas de lesión total del nervio. La recuperación espontánea es menos frecuente a causa de la formación de un neuroma, de la interposición del tejido conectivo y de la desorganización de los fascículos.

3 -Fisiopatología

Si la compresión de un nervio es moderada, su sintomatología será discreta y la lesión anatómica microscópica. Y si es algo más intensa llegará a forzar una desmielinización local e, incluso, podrá provocar una degeneración Walleriana. La contusión es frecuente que provoque una neuropraxia inicial o una rotura axonal con degeneración Walleriana ulterior y desmielinización segmentaria. Las elongaciones producen lesiones muy variables. Si es moderada, suele circunscribirse a la irrigación del nervio, pero si es mayor puede causar una rotura de la envoltura del mismo, incluso con herniación de las fibras nerviosas, seguido de una desmielinización secundaria. La sección provoca una división completa del nervio, cuyos bordes pueden mantenerse unidos por algún puente del epineuro o sufrir una retracción en la que los cabos se quedan distanciados.

La degeneración Walleriana tiene lugar en la porción distal, y consiste en una fragmentación precoz del axón, seguida inmediatamente por la de la vaina de mielina. Casi enseguida, se produce un aumento de las partículas osmófilas y aparecen vacuolas en las proximidades de la lesión. Al tercer día, los axones se fragmentan. Al mismo tiempo se observa también una retracción de la vaina de mielina, que se rompe en pequeñas porciones. Las células de Schwann proliferan, transformando las fibras en conductos. En la porción proximal tienen lugar, también, los mismos fenómenos, pero de forma mucho más localizada.

La regeneración Walleriana aparece muy tempranamente en el cabo proximal del nervio seccionado. El primer día pueden verse fibras neoformadas que tratan de reponer la brecha. Su velocidad de crecimiento es de entre 0.25 y 3 mm. por día, y si existe contacto entre los cabos proximal y distal suelen conseguir una recuperación espontánea y bastante completa del nervio. En los casos de diástasis entre los cabos, la proliferación axo-

nal se desencadena de forma anárquica, produciéndose los neuromas.

4 -Clínica

Los síntomas que se presentan en una lesión de un nervio periférico tienen relación con las funciones motoras, sensitivas y vegetativas.

a) Síntomas motores:

Parálisis; de mayor o menor grado dependiendo del número de fibras lesionadas. Es de tipo flácido y con abolición de los reflejos osteotendinosos. A veces es difícil precisar su extensión a causa de la suplencia de grupos musculares vecinos inervados por otros nervios en la zona paralizada.

Como consecuencia de la parálisis se producen a lo largo del tiempo fenómenos secundarios. Uno de ellos es la atrofia del músculo (que no ocurre en las neurapraxias), que llega a ser máxima aproximadamente a los 5 meses de la lesión. Tiene lugar una disminución del volumen de las fibras musculares, sin que disminuya el número de las mismas. Las fasciculaciones, consistentes en movimientos espontáneos, serpentiformes, independientes de la voluntad, en los grupos musculares afectados, suelen incrementarse por la percusión con el martillo de reflejos y su causa es la denervación. Como consecuencia de la atrofia y de la parálisis flácida, con pérdida de la fuerza de ciertos grupos musculares, no son raras las posturas anormales, que pueden dar lugar, si no se corrigen, a deformidades.

b) Síntomas sensitivos:

Que pueden ser la pérdida parcial (hipo-estesia) o total (anestesia) de la sensibilidad. Al igual que con los trastornos motores, pero con mayor incidencia, a veces es difícil su detección porque son varios los nervios que inervan una zona determinada y se solapan sus funciones.

Aparte de las alteraciones objetivas, puede haber otras de tipo subjetivo, como el dolor, las parestesias y las disestesias.

c) Síntomas vegetativos:

Los más frecuentes son las alteraciones locales, apreciándose que la piel está brillante y que existe un aumento de su temperatura. A causa de la interrupción de las fibras simpáticas tiene lugar un descenso bastante constante de la producción del sudor, que puede medirse fácilmente con los test de Minor, de la nihidrina, o de Gutmann, basados en las distintas coloraciones que toma la zona, según esté patente o no la sudoración ante la aplicación de diferentes sustancias.

5 -Pruebas diagnósticas

La radiología informa con precisión de las lesiones asociadas, de los huesos y articulaciones, que tienen una estrecha relación con las de los nervios. También pueden aportar datos referentes a la presencia de cuerpos extraños.

Pero el método más preciso e imprescindible, tanto para conocer la importancia y la localización de la lesión como, después, para valorar su evolución, lo constituye el examen electrodiagnóstico. Uno de sus aparatos (electromiografía) estudia los potenciales de acción desencadenados por la llegada de los estímulos, que son aplicados por medio de electrodos internos (de aguja) y recogidos en consolas especiales que cuentan con un amplificador, un oscilógrafo de rayos catódicos y un altavoz, que posibilitan la obtención de registros y documentos sonoros.

También se miden las velocidades de conducción del nervio calculando el tiempo que transcurre (tiempo de latencia) entre la aplicación, por medio de electrodos tanto externos como internos, de un estímulo y su detección posterior.

6 -Indicaciones terapéuticas

Aunque no plantean ningún riesgo para la vida y pueden planificarse con tranquilidad, practicando todos los estudios previos que sean precisos para determinar el alcance de la lesión. La sección de un nervio debe ser reparada lo antes posible, puesto que a partir de los 6 meses el pronóstico empieza a ser desfavorable, empeorando a medida que transcurre el tiempo, tanto por las propias lesiones neurológicas como por las deformaciones articulares y de partes blandas que van teniendo lugar, haciéndose irreversibles. Por lo tanto, el período más apropiado para la cirugía es el de los seis primeros meses, pero existen factores individuales que hacen que los tiempos de actuación tengan que ser muy variables

a) Lesiones agudas abiertas:

Si se comprueba una sección total del nervio, la herida es limpia y no existe separación importante de los cabos lo mejor es practicar una sutura inmediata. En las heridas contaminadas o con diástasis de los bordes deben marcarse éstos, preferentemente con clips de plata, que son localizables por rayos X, dejando para después de uno o dos meses (cuando se haya controlado la posible infección) el abordaje quirúrgico. Las dudas se producen cuando existe una lesión parcial del nervio, dado que el 70 % se recuperan espontáneamente. Lo mejor es una actitud conservadora, siguiendo su evolución por medio de los estudios neurofisiológicos y, dependiendo de los resultados de los mismos, llevar a cabo la terapéutica más adecuada.

b) Lesiones agudas cerradas:

En las que el mecanismo de lesión suele ser la contusión o la elongación del nervio por el hueso fracturado. No es posible saber si existe o no una sección del mismo ni las posibilidades de una recuperación espontánea.

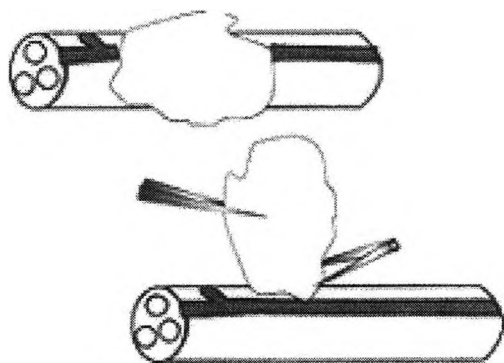


Figura XV-3. Esquema de una neurectomía externa.

nea. No son susceptibles, en principio de tratamiento quirúrgico; se deben practicar los pertinentes estudios eléctricos y decidir según ellos.

c) Lesiones crónicas:

Producidas por las estructuras de la vecindad. La afectación del nervio es siempre parcial y no se plantea una actuación directa sobre él. Las técnicas quirúrgicas van encaminadas a resolver las distintas causas determinantes del problema.

7 -Tratamiento quirúrgico

Naturalmente, sólo estará indicado en los casos que no remiten espontáneamente. Por ello es fundamental un control cuidadoso y repetido, tanto desde un punto de vista clínico como neurofisiológico.

En cualquier caso, existen unas consideraciones técnicas generales. Siempre deben exponerse suficientemente los cabos, tanto el distal como el proximal, por lo que las incisiones han de ser muy amplias. En la liberación del nervio, siempre debe partirse desde regiones anatómicas normales, tanto proximal como distalmente, dejando para el final la zona cicatrizal, donde la identificación de las diferentes estructuras es mucho más difícil. Las incisiones deben ejecutarse de tal forma

que el nervio no quede inmediatamente por debajo de ellas cuando se termine la operación. Es recomendable prescindir de la isquemia, ya que ésta puede ocasionar alteraciones en los finos y delicados vasos que irrigan los nervios. Para disminuir la tensión entre los cabos de un nervio lesionado es una buena práctica mantener en flexión las articulaciones cercanas a la sección las tres primeras semanas del postoperatorio con la ayuda de una férula apropiada. Todas las intervenciones sobre los nervios periféricos deben practicarse con magnificación (lentes o microscopio), que facilitan mucho el proceder quirúrgico.

En relación al tipo de la lesión anatómica del nervio existen diferentes técnicas:

a) Neurectomía externa:

Utilizada cuando existe una alteración funcional del nervio, pero con integridad anatómica, como en los traumatismos crónicos (túnel del carpo, túnel del tarso, etc.). Consiste en la disección cuidadosa del nervio, identificándolo y separándolo de la cicatriz que lo rodea (fig. XV-3).

b) Neurectomía interna:

Liberación de los fascículos en el interior del tronco nervioso (fig. XV-4). En muchas ocasiones no se consigue por completo o

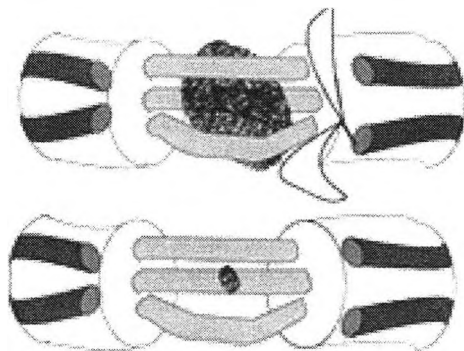


Figura XV-4. Esquema de una neurectomía interna.

existen dudas al respecto, por lo que se practican otras técnicas.

c) Epineurotomía:

Consiste en la apertura del epineuro para disminuir la presión dentro del tronco nervioso, permitiendo que se expandan los fascículos.

d) Epineurectomía:

Se extirpa una porción de epineuro, evitando lesionar los vasos arteriales nutricios.

e) Sutura:

Se emplea, tanto en los casos de sección completa, como en los en que no son factibles otras técnicas. Tras la exposición de los dos extremos del nervio, se identifican ambos neuromas y se practica en ellos unos cortes perpendiculares hasta llegar a tejido sano (perceptible por la aparición de los fascículos). Es preciso que éstos, que van a ser suturados uno por uno, queden perfectamente adosados, manteniendo su alineación, y que no exista tensión entre ellos. Debe utilizarse, únicamente, el material de sutura imprescindible para minimizar las reacciones a cuerpo extraño. Algunos neurocirujanos se limitan a instilar entre ellos ciertas sustancias orgánicas (tissucol, fibrina) para unirlos.

f) Injertos nerviosos:

En muchas ocasiones, la separación entre los dos cabos, una vez realizada la extirpación de los neuromas, es tan importante que no es posible una sutura directa (siempre es mejor un injerto que una sutura a tensión), por lo que debe recurrirse a los injertos (fig. XV-5). Cuando éstos alcanzan los 5 ó 6 cm. de longitud el pronóstico funcional es muy incierto. Se utiliza un autoinjerto extraído de un nervio con una función poco importante, habitualmente el safeno externo, pero tam-

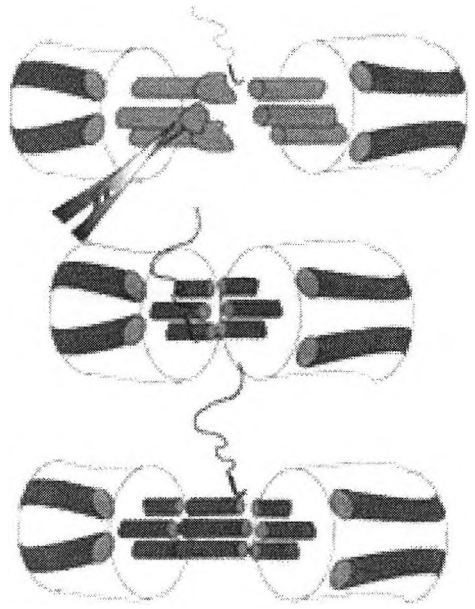


Figura XV-5. Tratamiento quirúrgico de un nervio seccionado. Arriba, disección de los cabos y extirpación de los neuromas. En medio, sutura fascicular directa. Abajo, sutura con interposición de injertos fasciculares.

bién el braquial cutáneo, los intercostales, la rama sensitiva del radial y otros.

8 -Resultados

Son muy variables, dependiendo de numerosos factores, tanto del tipo de lesión nerviosa como del tiempo transcurrido, el sustrato anatómico, las posibles alteraciones ósteo-articulares y de las partes blandas y el estado general (diabetes, edad, etc.)

B -Otras lesiones de los nervios periféricos

Aunque los traumatismos son la causa más frecuente, con diferencia, también existen lesiones motivadas por otros procesos patológicos.

Los tumores de los nervios, desarrollados a expensas de los mismos, son los schwannomas. Su cuadro clínico comienza por dolor o parestesias en la zona de inervación del nervio, cursando lentamente hasta provocar parestesias y alteraciones sensitivas. Al principio, las molestias suelen exacerbarse por la presión digital sobre la zona sospechosa, y, posteriormente, aparece un bultoma de crecimiento lento y progresivo que hace fácil el diagnóstico. Los métodos complementarios son los mismos que en las neuropatías traumáticas. Su tratamiento consiste en la extirpación masiva de la tumoración, acompañada, si es preciso, por una sutura fascicular.

Las lesiones inflamatorias, tóxicas y degenerativas suelen ser generalizadas y no requieren ningún tratamiento quirúrgico. El diagnóstico se hace por la sintomatología propia de la entidad. Dependiendo de la gravedad de las mismas el pronóstico varía considerablemente.

C - Topografía lesional de los principales troncos nerviosos

1 - Plexo braquial y miembro superior

a) Plexo braquial:

(1) Recuerdo anatómico:

Está formado por las ramas primarias anteriores de los cuatro últimos nervios cervicales y del primero dorsal. Las raíces C5 y C6 constituyen el tronco primario superior, la C7 el primario medio y la C8 y T1 el primario inferior. Los tres se dividen en ramas anteriores y posteriores. Las anteriores de los troncos superior y medio dan lugar al tronco secundario ántero-externo. La rama anterior del tronco primario inferior origina el secundario antero-interno, y las ramas posteriores de los tres troncos primarios el secundario posterior. El nervio mediano nace a expensas de fibras provenientes de los troncos secundarios ántero-

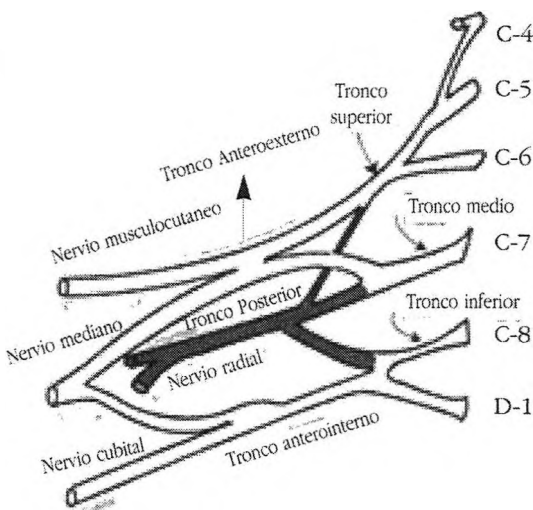


Figura XV-6. Esquema anatómico del plexo braquial.

ro-externo y ántero-interno; el resto del tronco secundario antero-interno se continúa como nervio cubital, y el tronco secundario posterior se divide en los nervios radial y circunflejo. Además, existen numerosos ramos nerviosos menos importantes que forman los nervios que inervan las estructuras de la zona (nervios subclavio, supraescapular, etc.) (fig.XV-6).

(2) Clínica:

Las lesiones más frecuentes se producen por estiramiento del miembro superior, estando el tronco inmobilizado, por torsiones violentas, por luxaciones del hombro, heridas penetrantes, golpes directos y lesiones quirúrgicas y del parto.

La afectación puede ser total o parcial, completa o moderada. Cuando se afecta el tronco primario superior (Erb-Duchenne), que es la forma más frecuente, tiene lugar una parálisis de la abducción y de la rotación externa del brazo y de la flexión y supinación del codo. Su zona de anestesia abarca la cara externa del brazo. Las lesiones del tronco primario medio se caracterizan por parálisis del

tríceps y debilidad de la muñeca y de los dedos. No suelen presentarse aisladas en la clínica. Lo hacen acompañando a las lesiones superiores o inferiores. El síndrome del tronco primario inferior consiste en una hipoestesia en la cara interna del miembro afectado y parálisis de los músculos flexores de los dedos, provocando hiperextensión de las articulaciones metacarpofalángicas y flexión de las interfalángicas (mano en garra). Si existe lesión de las fibras simpáticas puede aparecer un signo de Horner (miosis, enoftalmos, disminución de apertura palpebral y falta de sudoración en la hemicara). Cuando el plexo esta involucrado por completo se produce una parálisis de todo el brazo, acompañada de anestesia.

Cuando la afectación se ciñe a los troncos secundarios tienen lugar diferentes cuadros sindrómicos. La afectación del cordón posterior provoca la debilidad de la extensión del codo, la muñeca y los dedos (nervio radial), con hipoestesia del hombro y de la cara posterior del brazo (nervios radial y circunflejo). La afectación del tronco secundario ántero-externo se expresará por un cuadro parcial del mediano (paresia de la pronación del antebrazo y de la flexión de éste, de la muñeca y de los dedos, con conservación de la fuerza de los músculos intrínsecos de la mano. inervados por la porción medial del mediano y del cubital). Las lesiones del tronco secundario ántero-interno se manifiestan por alteraciones en los músculos inervados por el cubital y la porción medial del mediano.

El síndrome del escaleno y el de la costilla cervical se producen por reducirse el espacio por el que atraviesa el plexo desde el cuello al miembro superior, bien por acortamiento o hipertonía del músculo escaleno anterior, o por la presencia de una apófisis lateral costiforme cervical anormalmente desarrollada. El cuadro, consistente en dolores extendidos por el borde interno del antebrazo y de la mano, con entumecimiento, comezón y parestesias en la región cubital,

que se exacerban con los movimientos del brazo. Se presenta predominantemente en mujeres. La exploración detecta un síndrome de Adson positivo (desaparición o disminución del pulso radial al elevar el brazo al tiempo que se gira el cuello, o por compresión sobre el músculo escaleno). El tratamiento quirúrgico, consistente en la sección del mencionado músculo, la extirpación de la costilla o una combinación de ambos, puede ser de utilidad en algunos casos.

b) Nervio radial:

(1) Recuerdo anatómico:

Es la continuación del tronco secundario posterior y contiene fibras provenientes desde C5 hasta D1. Circula por el brazo acompañado por la arteria humeral profunda y rodea el húmero por el canal radial (punto frecuente de lesión por la proximidad del hueso), pasando a su cara anterior. Se divide poco después en sus ramas terminales superficial y profunda. Los músculos más importantes que inerva a lo largo de su trayecto son: tríceps (tríceps brachii), supinador largo (braquiradialis), radiales externos (extensor carpi radialis longus y brevis), supinador corto (supinator), cubital posterior (extensor carpi ulnaris), extensores de los dedos (extensor digitorum communis, extensor dígiti mínimi, extensor índicis, extensor pollicis longus y brevis) y abductor largo del pulgar (abductor pollicis longus). La zona de inervación sensitiva que le corresponde es la cara posterior del brazo y del antebrazo y la porción dorsal de la mitad radial de la mano (tres primeros dedos).

(2) Clínica:

Es diferente según sea el nivel donde se produce la lesión. En la axila (parálisis del fin de semana), provoca una paresia del tríceps y una parálisis de los demás músculos subsidiarios suyos, acompañada por una alteración sensitiva de toda su zona de inervación. En el

canal radial, se produce una parálisis de la musculatura extensora que no afecta al codo pero sí a la muñeca, a las falanges proximales y al pulgar. Provoca la llamada "mano caída". Existe hiporreflexia tricipital, bicipital y estiloradial. En las porciones más distales, la afectación es mucho menor, circunscribiéndose a veces a trastornos sensitivos en la mano.

c) Nervio mediano:

(1) Recuerdo anatómico:

Se forma a partir de ramas de los troncos secundarios ántero-interno y ántero-externo. Recibe fibras de los tres últimos segmentos cervicales (a veces de los cuatro) y del primero dorsal. Recorre el brazo, acompañando a la arteria humeral, sin emitir ninguna rama. Pasa por el antebrazo entrando en contacto con el pronador redondo, y, tras atravesar el canal del carpo, alcanza la cara palmar de la mano, donde se divide en varias ramas terminales. Los músculos más importantes que inerva son: 1) -en el antebrazo: pronador redondo (pronator teres), flexor común superficial y profundo (flexor digitorum profundus), palmar menor (palmaris longus), palmar mayor (flexor carpi radialis), flexor largo del pulgar (flexor pollicis longus) y pronador cuadrado (pronator quadratus). 2) -en la mano: abductor corto (abductor pollicis brevis) y oponente (opponens pollicis) del pulgar y la porción superficial del flexor corto del pulgar (flexor pollicis brevis). Sus ramos sensitivos inervan la piel de la cara palmar de los tres primeros dedos y la mitad lateral del cuarto.

(2) Clínica:

En las parálisis completas, los signos motores son consecuencia de la parálisis de los músculos flexores-pronadores-tenares. El codo se mantiene hacia fuera por fallo de la pronación y predominio de la flexo-supinación. La mano se inclina hacia el lado cubital

por la dificultad de su flexión y abducción. Se produce una deformidad distal, conocida como "mano de simio", en la que el pulgar está en el mismo plano que la mano, con incapacidad para oponerlo o flexionarlo, que determina una disminución de la prensión entre el pulgar y el índice. Existe incapacidad para la flexión de las falanges del pulgar y del índice, lo que se pone de manifiesto cuando el paciente trata de juntar ambas manos con los dedos extendidos. Los trastornos de la sensibilidad pueden afectar toda la zona de inervación del mediano, aunque suelen circunscribirse a la porción distal de los dedos segundo y tercero. Es muy típica la atrofia de la musculatura de la eminencia tenar, que suele producirse tempranamente, fácil de descubrir, y que orienta mucho en el diagnóstico.

El síndrome del túnel carpiano constituye un proceso con peculiaridades suficientes como para estudiarlo aisladamente. Es el más común entre los síndromes de atrapamiento de nervios periféricos. Suele ocurrir en mujeres de edad media y muchas veces es bilateral, por lo que se ha supuesto que existe un importante componente endocrinológico. En ocasiones, se encuentran alteraciones anatómicas que justifican el cuadro, como, por ejemplo, la miositis de los pacientes sometidos a diálisis, fracturas de la muñeca, etc., pero, en otras, el estudio resulta normal. Suele cursar, inicialmente, con ligeras parestesias en los tres primeros dedos, que van acentuándose, haciéndose dolorosas. Más adelante, se producen afectaciones motoras más o menos importantes y tiene lugar la atrofia muscular de la eminencia tenar. Los estudios neurofisiológicos detectan bien la lesión. El tratamiento quirúrgico se lleva a cabo cuando ha fallado el conservador (antinflamatorios, inmovilización). Consiste en la sección del ligamento anular del carpo (retinaculotomía) y la liberación del nervio. Los resultados son variables debido a la multitud de factores causales del cuadro.

d) Nervio cubital:

(1) Recuerdo anatómico:

Se origina a partir del tronco secundario antero-interno del plexo braquial y recibe fibras de los segmentos C8 y D1. Circula por el brazo por su lado medial. Al llegar al codo, atraviesa el canal epitrocleo-olecraneano, bajando por el lado medial del antebrazo y atravesando, junto con la arteria y la vena cubitales, el canal de Guyón, entre el ligamento anular del carpo y el hueso pisiforme, dividiéndose en una rama terminal superficial y otra profunda. Entre los músculos inervados en su recorrido, los más importantes son: cubital anterior (flexor carpo ulnaris), parte interna del flexor profundo de los dedos (flexor digitorum profundus), palmar cutáneo (palmaris brevis), interóseos (interossei), adductor del pulgar (adductor pollicis), parte profunda del flexor corto del pulgar (flexor pollicis brevis) y músculos hipotenares: abductor corto (abductor brevis), flexor corto (flexor brevis) y oponente del meñique (opponens dígiti mínimi). Sus ramos sensitivos inervan la piel del dedo meñique y la mitad medial del cuarto, así como la región hipotenar y porción medial palmar de la mano.

(2) Clínica:

Da lugar a la llamada "mano en garra", causada por la hiperextensión de las articulaciones metacarpofalángicas, con flexión de las interfalángicas, especialmente del cuarto y quinto dedos. Ello es debido a la acción dominante de los músculos extensor y flexor superficial de los dedos, no pudiendo oponerse el flexor profundo, los lumbricales ni los interóseos. El paciente es incapaz de flexionar las falanges proximales o distales del cuarto y quinto dedos. El pulgar puede estar hiperextendido por el déficit de su flexor corto. El quinto dedo está en

abducción. Existe incapacidad para extender las falanges segunda y tercera de todos los dedos. Y también para la oposición de los dedos y para la adducción del pulgar, lo que da lugar al signo de Froment (al tratar de sostener un papel entre el índice y el pulgar se produce una flexión de este último para compensar la parálisis de su adductor). La zona de anestesia abarca el lado cubital de la mano, especialmente el dedo meñique y la porción medial del cuarto. Suele existir una atrofia de los espacios interóseos y de la eminencia hipotenar, visibles en la exploración.

El nervio puede ser objeto de compresión por procesos del canal epitrocleo-olecraneano, generalmente secundarios a traumatismo de la zona, que pueden ser solucionados, previa liberación, por medio de una transposición del mismo a la cara anterior del brazo.

2 -Plexo lumbosacro y miembro inferior

a) El plexo lumbosacro:

(1) Recuerdo anatómico:

Pueden diferenciarse en él dos porciones con funciones específicas, el plexo lumbar y el sacro.

(a) Plexo lumbar:

Se sitúa en la masa del psoas. Está formado a expensas de las divisiones primarias anteriores de los tres primeros nervios lumbares y parte del cuarto, recibiendo, la mitad de las veces, aportes del último nervio dorsal. El primer nervio lumbar y parte de las fibras del segundo dan origen a los nervios abdominogenitales mayor y menor y al genitocrural. Casi todas las fibras del segundo, el tercero, y parte de las fibras del cuarto dan lugar al nervio femorocutáneo, al obturador y al crural (fig. XV-7).

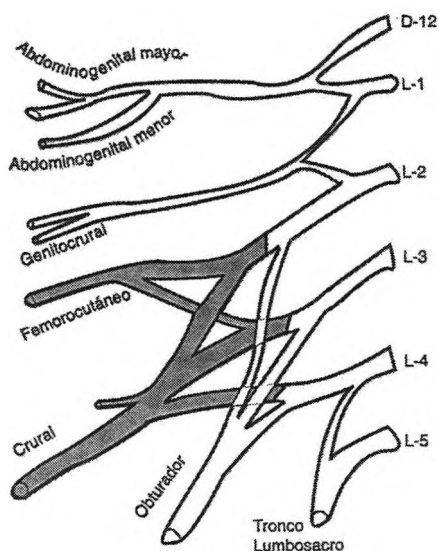


Figura XV-7. Esquema anatómico del plexo lumbar.

(b) Plexo sacro:

Surge de cinco raíces de las divisiones primarias anteriores de parte del cuarto y del quinto nervios lumbares y del primero y parte del segundo y tercero sacros. Las cinco raíces se dividen en una porción anterior y otra posterior. La cuatro divisiones superiores posteriores forman el nervio ciático poplíteo externo. La totalidad de las divisiones anteriores dan lugar al ciático poplíteo interno. Ambos nervios se unirán en el muslo para formar el nervio ciático mayor.

Además, el plexo envía ramas para las estructuras de la zona, a través de numerosos nervios: glúteo superior e inferior, ramas perforantes, cutáneo posterior del muslo, etc. (fig. XV-8).

(2) Clínica:

(a) Plexo lumbar:

Debido a su situación profunda, el plexo rara vez es afectado, pero puede serlo a causa de fracturas pélvicas, heridas de bala,

por objetos punzantes o por procesos tumorales o infecciones de la zona.

Cuando se lesiona el nervio crural (su rama más gruesa) se produce una parálisis del músculo psoas ilíaco, con incapacidad para flexionar el muslo y marcha dificultosa, que el paciente realiza elevando la pierna con ayuda de su mano. La sensibilidad se pierde en las caras anterior y medial del muslo y de la pierna. En caso de que el lesionado sea el nervio obturador, aparecerá una dificultad para la rotación externa y la adducción del muslo, haciéndose difícil poder cruzar las piernas. No suelen existir alteraciones sensitivas.

La llamada meralgia parestésica se produce por afectación del nervio femorocutáneo, y consiste en crisis de parestesias, dolor, y en ocasiones hipoestesias objetivables, en la superficie anterolateral del muslo. El tratamiento quirúrgico, cuando falla el medicamentoso, consiste en la liberación del nervio en el conducto inguinal, aunque no siempre se consigue eliminar el síndrome. Algunos autores han preconizado la extirpación de la zona dérmica afectada.

(b) Plexo sacro:

Las consideraciones etiológicas son las mismas que para el plexo lumbar. Los cua-

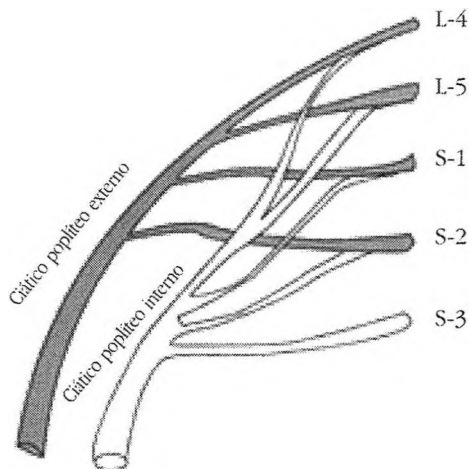


Figura XV-8. Esquema anatómico del plexo sacro.

dros clínicos que pueden presentarse son similares a los de las lesiones periféricas del nervio ciático, que veremos a continuación.

b) Nervio ciático mayor:

(1) Recuerdo anatómico:

Es el más largo de todo el organismo. Está compuesto por dos nervios distintos, el ciático poplíteo externo y el ciático poplíteo interno, dentro de una misma envoltura. Sale de la pelvis a través del agujero ciático mayor y sigue por la cara posterior del muslo hasta el hueco poplíteo, donde se divide en sus dos componentes. El tronco interno del ciático inerva los músculos, semimembranoso (semimembranosus), semitendinoso (semitendinosus), porción isquiática del adductor mayor (adductor magnus), porción larga del bíceps femoral (bíceps fémoris), y el tronco externo la porción corta del bíceps femoral.

(2) Clínica:

El nervio es susceptible de ser agredido por las mismas causas que los demás, si bien es el que más frecuentemente se afecta yatrogénicamente por inyecciones medicamentosas.

Su lesión provoca una parálisis flácida de los músculos de la corva, perdiéndose la flexión de la rodilla y de los restantes músculos de la pierna y del pie. Se produce una marcha equina e incapacidad para mantenerse sobre los talones o los dedos. Los reflejos plantar y aquileo están abolidos. La zona de anestesia se extiende por todo el pie y la cara externa de la pierna.

c) Nervio ciático poplíteo externo:

(1) Recuerdo anatómico:

Se forma a partir de las cuatro divisiones posteriores y superiores del plexo sacro, que provienen de los dos segmentos lumbares

inferiores y de los dos superiores sacros de la médula. Su trayecto hasta el hueco poplíteo es el del ciático mayor, del que forma parte. Al independizarse allí, se dirige hacia la pierna rodeando la cabeza del peroné (donde se hace muy vulnerable), dividiéndose en el nervio peroneo superficial, que inerva la cara dorsal del pie, y peroneo profundo, que inerva los músculos tibial anterior (tibialis anterior), extensor largo de los dedos (extensor digitorum longus), extensor del dedo gordo (extensor hallucis longus) y pedio (extensor digitorum brevis).

(2) Clínica:

Su lesión da lugar a una parálisis de los músculos extensores abductores del pie. No se puede realizar la extensión (dorsiflexión) del pie, provocando el llamado "pie caído". Se produce una marcha equina (elevación anormal de la rodilla con el pie colgando) y la imposibilidad de mantenerse sobre los talones. Existe una pérdida de la sensibilidad en el dorso del pie y lado externo de la pierna.

d) Nervio ciático poplíteo interno:

(1) Recuerdo anatómico:

Formado por las cinco divisiones anteriores del plexo sacro, recibe fibras de los dos últimos segmentos lumbares y de los tres primeros sacros. Es el componente más importante del nervio ciático mayor, al que acompaña hasta el hueco poplíteo. Después, desciende casi en vertical por la pierna, pasando por debajo del maleolo interno, dividiéndose en sus ramas terminales plantares. Inerva los músculos gemelos (gastrocnemius), sóleo (soleus), plantar delgado (plantaris), poplíteo (poplíteus), tibial posterior (tibialis posterior), flexor largo común de los dedos (flexor digitorum longus), flexor largo propio del dedo gordo (flexor hallucis longus) y los pequeños músculos de la planta del pie. Por medio del nervio safeno externo, formado también por

fibras provenientes del ciático poplíteo externo, inerva la piel de la porción dorsolateral de la pierna y lateral del pie. Este nervio se utiliza frecuentemente como injerto en las suturas interfasciculares.

(2) Clínica:

Tiene lugar una incapacidad para la flexión plantar, la adducción y la inversión del pie. Es imposible flexionar o juntar los dedos. El paciente no puede sostenerse sobre la punta de sus dedos. El reflejo aquileo está abolido. Aparece una hipoestesia en la cara externa de la planta del pie.

El síndrome del túnel del tarso tiene semejanzas clínicas con el del carpo, del miembro superior. El nervio plantar interno

es comprimido en el retináculo flexor del tobillo, provocando parestesias que empeoran con la marcha, seguidas de parestesias de moderada intensidad en los músculos de la planta del pie y dolor urente, preferentemente nocturno, en la planta del pie y los dedos. El tratamiento quirúrgico consiste en la liberación del nervio en el túnel del tarso, reservado únicamente a los casos en los que el cuadro no cede tras un tratamiento conservador (antiinflamatorios) prolongado.

El neuroma de Morton se produce a nivel del tercer espacio intermetatarsiano, en la bifurcación de los nervios digitales. Provoca dolor, sobre todo a la presión. El tratamiento quirúrgico, tras el fallo de la terapia conservadora (inmovilización, antiinflamatorios, infiltraciones), consiste en la extirpación del neuroma.

Capítulo XVI. Neurocirugía funcional

(Dr. Don José Antonio López López)

A -Introducción

1 -Definición

2 -Técnicas

3 -Clasificación

B -Tratamiento quirúrgico de la epilepsia

1 -Introducción

2 -Protocolo de tratamiento

- a) Diagnóstico de Incoercibilidad
- b) Hallazgo de la zona epileptogénica
 - (1) Datos clínicos
 - (2) Registros EEG
 - (3) Estudios de imagen
 - (4) Estudios psicológicos
- c) Resumen final y consentimiento informado
- d) Tratamiento quirúrgico
 - (1) Cirugía radical: *Topectomías y Lobectomías*
 - (2) Cirugía paliativa: *Hemisferectomías y otras*

C -Cirugía de los trastornos del movimiento

1 -Clasificación

2 -Descripción de los principales cuadros clínicos

3 -Tratamiento quirúrgico del síndrome parkinsoniano

- a) Fundamentos de estereotaxia
- b) Diana Ventrolateral
- c) Diana Subtalámica
- d) Trasplantes de células cromafines

D -Tratamiento neuroquirúrgico del dolor

1 -Introducción

2 -Técnicas de neuroestimulación

- a) Estimulación eléctrica transcutánea (TENS)
- b) Estimulación eléctrica medular (SCS)
- c) Estimulación cerebral profunda (DBS)

3 -Técnicas de perfusión

4 -Técnicas lesivas

E -Psicocirugía: recuerdo histórico y papel actual

A -Introducción

1 -Definición.

Aún no existiendo una definición comúnmente aceptada, se puede decir que la Neurocirugía Funcional es la parte de la Neurocirugía que proporciona tratamiento quirúrgico a ciertos trastornos del sistema nervioso que tienen en común el desencadenarse a raíz de una base anatomopatológica indistinguible de la normalidad o con cambios muy sutiles en la misma. Es decir, la Neurocirugía Funcional busca alterar el funcionamiento de una parte del sistema nervioso central o periférico para obtener un resultado clínico.

2 -Técnicas.

La Neurocirugía Funcional utiliza numerosas técnicas quirúrgicas. Tradicionalmente fueron las *Lesiones*: La producción de una lesión, normalmente muy pequeña, en una encrucijada del sistema nervioso o un grupo neuronal, que interrumpe un circuito o vía nerviosa con un resultado específico.

Otra forma de tratamiento es la *Estimulación eléctrica*, mediante la colocación de electrodos en núcleos y vías nerviosas determinadas, la corriente eléctrica con unas características establecidas de voltaje, frecuencia y anchura de impulso, consigue aumentar o bloquear (según nuestro deseo) la vía nerviosa elegida.

La otra forma de tratamiento es la *Perfusión*. Tras la inserción de catéteres especialmente fabricados para su permanencia en el interior del organismo durante largos periodos de tiempo, se hacen llegar al espacio dia-

na cantidades muy pequeñas de fármacos, que bloquean o exacerban la actividad de los núcleos o de las vías responsables de los diversos cuadros clínicos.

Existe una forma, anecdótica e incipiente, consistente en el *Trasplante* de grupos celulares, maduros o fetales, en la proximidad de zonas lesionadas o degeneradas, con el fin de recuperar la función perdida.

3 -Clasificación

Este capítulo pretende recorrer de forma sucinta los aspectos más relevantes del tratamiento neuroquirúrgico de cuatro grupos de procesos de gran importancia:

La epilepsia cuyo control médico no es posible.

Los trastornos del movimiento.

El dolor crónico rebelde.

Algunos trastornos mentales graves.

B -Tratamiento quirúrgico de la epilepsia

1 -Introducción

La epilepsia es una enfermedad cuyo control y seguimiento corresponde al campo de la Patología Médica. En ciertas circunstancias puede llegar a las consultas del neurocirujano. La epilepsia es la *descarga paroxística de un grupo de neuronas de la corteza cerebral*. Este grupo de neuronas constituyen la *zona epileptogénica*. Por lo tanto, la zona epileptogénica es la zona de la corteza cerebral que genera los ataques epilépticos. La resección o su desconexión del resto de la corteza cerebral es condición necesaria y suficiente para la desaparición de las crisis.

Aunque parezca repetitivo conviene insistir en el siguiente concepto: La epilepsia se genera siempre en la corteza cerebral.

No es objetivo de este capítulo la etiología, la semiología y otros factores de la enfermedad epiléptica. Tampoco la utilización de los diferentes fármacos antiepilépticos. Pero, en términos generales, un porcentaje importante de los pacientes epilépticos: del 30 al 35 % no se encuentra libre de crisis comiciales a pesar del empleo de varios de estos medicamentos. Teniendo en cuenta que la epilepsia afecta a un 0,5-1 % de la población general, solamente en España existirían entre 70.000 y 140.000 pacientes con su enfermedad deficientemente controlada.

Afortunadamente la mayoría de ellos sigue sufriendo crisis solo de forma ocasional e incluso de menor intensidad, por lo que la clínica resultante no interfiere con una vida normal del individuo. Pero un pequeño grupo de pacientes continúa sufriendo crisis muy frecuentes, con repercusión clínica muy relevante y un progresivo deterioro cognitivo y focal, lesiones secundarias a las crisis, tales como quemaduras, heridas o fracturas óseas, incluso graves. Además sufren los efectos colaterales indeseables de los fármacos antiepilépticos: somnolencia excesiva, lesiones cutáneas, hepáticas y de otros órganos y una grave repercusión en la convivencia familiar y personal. Para este conjunto de pacientes se ha acuñado el término epilepsia de difícil control o incoercible. Para tratarlos se ha desarrollado el tratamiento quirúrgico de la epilepsia.

Con ánimo de rendir tributo a su carácter pionero, se quiere mencionar al Instituto Neurológico de Montreal y a los neurocirujanos que tanto contribuyeron al desarrollo de este capítulo: Jasperl, Jackson, Penfield y Rasmussen.

2 -Protocolo de tratamiento de la epilepsia incoercible

Todo paciente que sufre epilepsia incoercible es susceptible de tratamiento quirúrgico

de su proceso siempre que se cumplan de forma rigurosa las diferentes fases del protocolo establecido al efecto. Por razones de eficiencia, solo unos pocos centros de cada país deben estar capacitados para llevar a cabo esta difícil misión. Con las variaciones propias de cada lugar, a continuación se describen las siguientes fases.

a) Diagnóstico de Incoercibilidad.

Consiste en constatar que el paciente ha seguido el tratamiento antiepiléptico durante el tiempo suficiente y a las dosis terapéuticas máximas, con tres antimicrobiales mayores: Difenhidantoína, Fenobarbital, Carbamacepina, Ácido Valproico y Clonacepan. Se considera dosis terapéutica máxima la que se establece en función de datos analíticos (niveles del fármaco en sangre) y clínicos (sobre todo los relacionados con los efectos indeseables).

Se permite mantener cierta flexibilidad en este punto: probar todas las combinaciones de fármacos durante el tiempo suficiente, pues podría ser excesivo. El criterio clínico en los casos de deterioro neurológico progresivo debe ser determinante en la definición de la incoercibilidad, por otra parte evidente en muchos de estos casos.

b) Hallazgo de la zona epileptogénica:

El siguiente paso consiste en definir el lugar en el que se originan las crisis, para lo cual hay que basarse en:

(1) Datos clínicos:

Consisten en la obtención de una historia clínica detallada, con especial énfasis en la enfermedad epiléptica. Existen multitud de indicios que recoger, desde los antecedentes familiares y personales hasta la descripción minuciosa de las crisis, tanto por parte del paciente como por sus familiares. Hay que fijarse en aquellos indicios que puedan orientar sobre aspectos focales, es decir localiza-

dores, del proceso. Especial atención merecen las auras o manifestaciones precoces de la crisis (por ejemplo: olor a quemado es un aura muy característica de las epilepsias que se originan en el uncus del hipocampo) y los posibles déficits postcríticos.

A veces es necesaria la observación clínica por personal entrenado en la detección de estos signos clínicos localizadores, para ello se puede recurrir al registro continuo en vídeo de las actividades de la vida corriente, con la menor medicación posible.

(2) Registros EEG:

La Electroencefalografía consiste en el registro sistematizado de la actividad eléctrica del cerebro, recogida mediante electrodos situados en el cuero cabelludo en posiciones predeterminadas convencionalmente. La más extendida es la disposición 10-20. Algunas veces los electrodos tienen unas localizaciones especiales (por ejemplo los situados a nivel esfenoidal, que recogen la actividad de la base del lóbulo temporal, no accesible con el registro convencional).

Los registros EEG son habitualmente múltiples y con la menor medicación posible, así como lo suficientemente largos. A veces se recurre al registro continuo a través de electrodos implantados crónicamente y transmisión vía radio al aparato de registro. En los casos particularmente dudosos se recurre a electrodos directamente situados en la corteza a través de intervenciones quirúrgicas (electrocorticografía).

(3) Estudios de imagen:

Al mismo tiempo que se estudia la enfermedad en sus manifestaciones clínicas y electroencefalográficas, se busca establecer una correlación con la existencia de alteraciones en la corteza cerebral del paciente. Los estudios más convencionales son la TAC, la RMN y la angiografía cerebral. En la mayor parte de las llamadas epilepsias esenciales

dichos estudios son de escaso valor, al ser habitualmente normales.

Hay otro grupo de estudios morfológicos llamados dinámicos o funcionales, en los que se pretende plasmar mediante imágenes el funcionamiento de las estructuras del sistema nervioso central, tales como la PET, la SPECT y formas dinámicas de la RMN.

(4) Estudios psicológicos:

Todo protocolo de tratamiento quirúrgico de la epilepsia debe establecer la situación neuropsicológica del paciente antes del tratamiento quirúrgico, incluyendo la determinación de su coeficiente intelectual, la ubicación e integridad de los distintos centros relacionados con el lenguaje y las manifestaciones no verbales del mismo, como la comprensión de gestos, cálculo numérico o música y el diagnóstico de trastornos psicóticos no aparentes. Es raro, pero suficientemente descrito, que pueden presentarse severos trastornos psicóticos tras la cirugía de la epilepsia, que puede ser, por otra parte, efectiva.

c) Resumen final y consentimiento informado:

Con todos los estudios precedentes se concluye en la existencia de una zona epileptogénica definida, ubicada en una zona de la corteza cerebral susceptible de ser extirpada con déficits imperceptibles o asumibles. Desgraciadamente, en otras ocasiones la zona epileptogénica no se localiza con certeza o son candidatos a la misma varias zonas: la llamada epilepsia multifocal.

Para cada caso se elaborará un tratamiento "a medida" que conjugue la exéresis de la zona epileptogénica al menor coste en déficits neurológicos. Conviene detallar lo más posible las ventajas e inconvenientes de dicho tratamiento.

Con dicho resumen se obtiene el consentimiento informado del paciente, o de su tutor legal en caso necesario, con el correspondiente documento firmado por las partes.

d) Tratamiento quirúrgico:

Dependiendo de las conclusiones obtenidas, la cirugía se planteará con dos objetivos diferentes:

(1) *Cirugía radical: Topectomías y Lobectomías:*

Consiste en la extirpación de la zona epileptogénica, bien mediante *topectomías* (exéresis de parte de la corteza cerebral) o bien mediante *lobectomías* (exéresis de todo un lóbulo cerebral). En muchos centros especializados estas intervenciones se llevan a cabo con el paciente despierto y convenientemente monitorizado y sedado. Así es posible la realización de estudios electrocorticográficos que permiten precisar con más exactitud la zona epileptogénica y su relación con las áreas vecinas, sobre todo en partes del cerebro muy elocuentes funcionalmente (mediante la estimulación de las mismas, registrándose respuestas motoras, del lenguaje, visuales, etc). Todos estos esfuerzos buscan minimizar los déficits tras la cirugía al tiempo que aseguran la exéresis de la zona epileptogénica.

(2) *Cirugía paliativa: Hemisferectomías y otras:*

Por circunstancias clínicas diversas, sobre todo por el padecimiento de epilepsia multifocal o la localización de la zona epileptogénica en área muy elocuente, no es posible proponer al paciente una cirugía razonablemente curativa sino otra que busque reducir el número e intensidad de las crisis comiciales.

Dentro de las intervenciones posibles merecen señalarse las *hemisferectomías*. Consisten en la exéresis o la desconexión funcional (como se prefiere más modernamente) de extensas áreas cerebrales, e incluso de todo un hemisferio cerebral, de ahí su nombre. Se advierte que se trata de zonas cerebrales no

funcionales por lesiones preexistentes con-natales o congénitas.

Otra forma de cirugía paliativa consiste en aislar la zona epileptogénica mediante la *interrupción de sus vías de conexión*, por las que se propaga la descarga epiléptica hacia su generalización. Estas intervenciones pueden asentar sobre zonas nerviosas pequeñas, como la cápsula interna (porción posterior), el circuito amígdala-hipocampo, el hipotálamo o bien sobre las zonas de conexión inter-hemisférica: comisurotomías, de las cuales la más popular es la callosotomía, bien total o de sus dos tercios posteriores, más funcional y utilizada.

Existen otras formas, menos experimentadas y no lesivas, consistentes en la *estimulación eléctrica* de diversas zonas del sistema nervioso central. A lo largo de los años se ha utilizado la estimulación de la corteza cerebrosa, de ciertos núcleos talámicos profundos y últimamente del tronco del vago en el cuello. Sus resultados son, en general, pobres y poco consistentes a largo plazo. Por ello solo se deben de considerar como alternativas a casos muy desesperados, propuestos en centros experimentados en las formas convencionales y con la consideración que corresponde a su carácter un poco experimental.

C-Cirugía de los trastornos del movimiento

1 -Clasificación

En la Tabla XV-I se presenta la clasificación de los trastornos del movimiento más frecuentes, en otros lugares nombrados como trastornos de los movimientos anormales.

2 -Descripción de los principales cuadros clínicos

El *Temblo* es un movimiento rítmico de contracción de músculos agonistas y antagonistas de forma alternativa, generalmente en la porción distal de las extremidades. Entre las características del temblor se han de con-

siderar la amplitud de los movimientos, la frecuencia de los mismos, la relación con la actividad (temblor intencional) o el reposo y la simetría.

El *Temblores fisiológico* se presenta en cualquier grupo muscular sometido al suficiente grado de fatiga. También se puede presentar tras situaciones emocionales fisiológicas intensas.

El *Temblores esencial o familiar* es un trastorno hereditario que se manifiesta en la juventud, afecta principalmente a las manos y se exagera con la acción (mejorando con el reposo). Tiene tendencia a agravarse con el paso de los años e induce al alcoholismo, al apreciar los pacientes mejoría sintomática con la ingesta alcohólica. Raramente es tan severo como para indicarse tratamiento quirúrgico.

El *Temblores senil* es un temblor rápido que afecta a las extremidades y se asocia un movimiento de la cabeza como un titubeo.

El *Temblores parkinsoniano* es, con diferencia, el más frecuente. Es de ritmo más lento que los anteriores (4 a 8 ciclos/segundo) y afecta específicamente a los movimientos de las muñecas y los dedos que adoptan el típico movimiento de "hacer píldoras". La intensidad del movimiento es variable, observándose, en ocasiones, amplias oscilaciones. Desaparece durante el sueño y se exagera en las situaciones de estrés. A diferencia de otros tipos de temblor, el temblor parkinsoniano mejora con la actividad y se exagera con el reposo. Se asocian otros trastornos, tales como rigidez e hipocinesia que le hace reconocible.

Las *Distonías* se caracterizan por la existencia de un tono muscular que fluctúa anormalmente, lo que trae como consecuencia la aparición de movimientos lentos, ondulantes, de las extremidades y del tronco.

La *Atetosis* es una distonía en la que aparecen movimientos lentos, amplios e irregulares de las extremidades, en especial las superiores, y raramente en el tronco. Las manos y sobre todo los dedos permanecen en un continuo y forzado movimiento. Durante el sue-

ño cesa toda manifestación clínica movimiento para reaparecer en los minutos siguientes al despertar.

La *Distonía* muscular deformante o espasmo de torsión presenta similitud con el anterior, con el que se diferencia porque se asocia la afectación de los músculos axiales del tronco y de la cara, que adopta expresiones grotescas, acompañándose en menor grado, de movimientos de las extremidades.

El *Torticólis espasmódico* es un movimiento crónico de forma tónica o de clonismos de los músculos del cuello que tienden a rotar y flexionar la cabeza.

Los *Balismos* son movimientos muy violentos de una extremidad e incluso de todo un hemicuerpo, continuos, extenuantes por su violencia, ya que solo ceden durante el sueño para reaparecer a los pocos minutos de despertar.

Las *Contracciones musculares focales* son bastante frecuentes, incluso en situaciones fisiológicas tales como la fatiga, después de un ejercicio muscular con una tensión mantenida.

Las *Fibrilaciones y las Fasciculaciones* consisten en movimientos desordenados de las fibras que constituyen un músculo, con lo que no se traducen en movimiento articular. En condiciones patológicas, la causa más frecuente es la denervación de la fibra muscular (por las etiologías más variadas).

Las *Mioclónias* son movimientos rápidos de un músculo o un grupo muscular, de las extremidades, del tronco e incluso de la cara. Es frecuente que se las englobe con los *Tics*, de los que se diferencian porque los movimientos producidos por estos últimos se parecen a movimientos voluntarios, tales como guiños o miradas al cielo.

Las *Coreas* son movimientos fragmentarios, desordenados, a veces casi como con propósito, de varios o muchos músculos, sobre todo de las extremidades. Se distinguen dos grandes grupos de etiología y pronóstico bien diferente: Por una parte está la corea de Sydenham, de etiología reumática y pronósti-

co benigno, en contraposición con la corea de Huntington, hereditaria y de final dramático de demencia y muerte.

3-Tratamiento quirúrgico del síndrome parkinsoniano

Para la mayor parte de los trastornos expuestos con anterioridad, el tratamiento quirúrgico no está indicado o solo en situaciones desesperadas de la enfermedad. La talamotomía ventrolateral es la forma más común para los casos más graves. Por ello, todo lo que sigue a continuación está centrado en el tratamiento quirúrgico del síndrome parkinsoniano, como cuadro clínico mucho más frecuente que los demás.

El síndrome parkinsoniano es una enfermedad médica, en la que la cirugía solo representa una alternativa terapéutica para los casos más rebeldes al tratamiento farmacológico que, con el paso del tiempo, tiende a hacerse menos eficaz. En la mayor parte de los centros en los que existe programa de tratamiento quirúrgico del síndrome parkinsoniano, la indicación de la operación y el seguimiento ulterior del paciente sigue dependiendo del neurólogo. El neurocirujano es un ejecutor (más o menos hábil) de una técnica quirúrgica.

La clínica del síndrome parkinsoniano no es preciso exponerla en estos momentos. Baste recordar que se trata de un grupo de enfermedades caracterizadas por un curso lento y progresivo hasta una incapacidad marcada del paciente. El cuadro es muy variado según predomine el temblor, la rigidez o la acinesia, o sus combinaciones, con afectación uni o bilateral

a) Fundamentos de estereotaxia:

El tratamiento quirúrgico del síndrome parkinsoniano se lleva a cabo con unos dispositivos denominados *estereotáxicos*. Etimológicamente deriva de dos palabras griegas que significan "cortar espacialmente". Consis-

ten en el abordaje de estructuras profundas del sistema nervioso central a través de referencias obtenidas radiológicamente, incluso de forma incruenta, como la TAC o la RMN. La estructura objeto de nuestro abordaje se llama diana (target en otros textos).

Desde los trabajos iniciales en animales por los pioneros Horsley y Clarke a principios de siglo, en los que las coordenadas de la diana se obtenían a través de referencias anatómicas craneales externas (con considerables errores de cálculo) hasta la precisión actual, de 1 milímetro de error, se ha recorrido un considerable camino. Debido a variaciones anatómicas personales, en ocasiones es precisa la corroboración de la diana mediante métodos neurofisiológicos con sistemas de registro mononeuronal.

Llegados a la diana, se pueden realizar *lestones* con diversos procedimientos (coagulación por calor inducido por radiofrecuencia, congelación con nitrógeno líquido, microtomos, etc), o bien estimulaciones tras la implantación de electrodos. En los últimos años se tiende más a la *estimulación* que a la lesión. Dependiendo de las características de la corriente eléctrica empleada (sobre todo la frecuencia) se puede obtener una exacerbación de la función o un bloqueo funcional (efecto similar a la lesión). Su gran ventaja radica en la reversibilidad del efecto al cesar el paso de la corriente. Su desventaja principal es la dependencia continua del centro y del elevado coste de los sofisticados equipos electrónicos contra la rapidez y eficacia de la lesión.

b) Diana Ventrolateral:

El beneficioso efecto sobre el temblor después de la lesión del núcleo talámico ventralis intermedius, o ventrolateral como más popularmente se le denomina, se descubrió por parte de Cooper de forma accidental. En el curso de una operación cerebral lesionó de forma no intencionada la arteria coroidea anterior, comprobando al despertar el pacien-

te la considerable mejoría experimentada de su temblor parkinsoniano contralateral a la lesión. Estudios anatómicos y fisiológicos permitieron identificar con mayor precisión las coordenadas de éste núcleo. El abordaje de esta diana está indicado en aquellos casos en los que predomina el componente tembloroso en un lado, ya que las lesiones bilaterales pueden seguirse de efectos indeseables de importancia.

c) Diana Subtalámica:

Otros estudios anatómicos y fisiológicos concluyeron en los núcleos subtalámicos (n. subtalámico de Luys y otros adyacentes) como la mejor forma de abordar el tratamiento del síndrome parkinsoniano en los que predomina el componente de rigidez y acinesia.

d) Trasplantes de células cromafines:

Resulta conocido que la etiología del síndrome parkinsoniano guarda estrecha relación con la progresiva pérdida neuronal de la sustancia nigra (constituida por células cromafines). Por parte de Madrazo y otros neurocirujanos de México se llevó a cabo una amplia serie de ensayos con trasplantes de grupos celulares cromafines en la inmediata proximidad de las paredes del tercer ventrículo. Se han utilizado células procedentes de las glándulas suprarrenales del propio paciente o de donantes, así como fetales.

Sus resultados, esperanzadores inicialmente, no se han mantenido a largo plazo ni han sido corroborados por otros investigadores, por lo que parecen estar en progresivo abandono.

D -Tratamiento neuroquirúrgico del dolor

1 -Introducción

La IASP (Asociación Internacional para el Estudio del Dolor) define el Dolor como

una sensación desagradable y una experiencia emocional asociada a daño tisular actual o potencial o descrita en términos como si ese daño sucediese.

La sensación dolorosa se transmite y percibe a través de un sustrato anatómico muy definido. Parte de unos *receptores cutáneos* diversos: terminaciones nerviosas libres, mecano y termorreceptores y otros. Se transmite por dos tipos de fibras sensitivas diferentes: por una parte está una *vía lenta o paleoespinothalámica*, que vehicula un dolor difuso, impreciso, quemante, con elevado componente emocional y con duración mayor que la del estímulo. Utiliza fibras nerviosas muy poco a nada mielinizadas. Llega a la raíz dorsal y penetra en la médula bilateralmente, después de establecer numerosas sinapsis. Al llegar a los núcleos peritronculares recibe influencias sinápticas de ellos y viene a terminar en los núcleos talámicos llamados intralaminares, el núcleo centromediano y el parafascicular. Desde ellos salen conexiones corticales difusas y bilaterales.

La otra vía dolorosa, la *vía rápida o neoespinothalámica*, se transmite por fibras gruesamente mielinizadas hasta su entrada en la raíz dorsal medular, luego tiene lugar la decusación y ascenso por el fascículo espinothalámico, situado en el cuadrante anterolateral de la médula. Alcanza los núcleos talámicos específicos ventral posterolateral (sensibilidad somática) y ventral posteromedial (sensibilidad facial), desde los que se distribuye hasta la corteza somato-sensorial. Esta vía sensitiva es muy diferente de la anterior. Transmite a gran rapidez y es siempre somatotópica, es decir que las fibras están dispuestas anatómicamente ordenadas, lo que permite su abordaje para realizar lesiones muy concretas sin afectar a toda la vía.

Fisiológicamente ambos sistemas de dolor funcionan como uno solo, merced a la continua interacción entre ambos, dando lugar a una percepción de dolor que se podría llamar como normal. Sin embargo, en ocasiones este sistema de dolor resulta afectado.

tado en su integridad anatómica: secciones nerviosas, enfermedades desmielinizantes, lesiones destructivas de la médula o del encéfalo. En estos casos es más frecuente la afectación del sistema neoespinotalámico, que es unilateral, que la del paleoespinotalámico que es bilateral. Ello puede tener como consecuencia la aparición de un tipo de dolor anormal, patológico, que ha recibido muchos nombres: dolor neuropático, central, desafe-rentativo, talámico, fantasma, etc.

Hay una forma muy elemental de experimentar la existencia de los dos sistemas de dolor: Si se aproxima con precaución un dedo a una llama: primero se producirá un arco reflejo motor que retirará el dedo del calor, luego vendrá una percepción dolorosa aguda de corta duración e inmediatamente una sensación dolorosa difusa y de mayor extensión que la zona quemada. Si se sigue adelante con el experimento propuesto, al frotar la zona dolorida con la mano se notará un alivio de ese dolor.

La estimulación cutánea superficial de una zona con dolor tiene virtudes analgésicas. Numerosos hechos experimentales nacidos de esta observación tan simple concluyeron en la *Teoría de la Puerta de Control del Dolor*, de Melzack y Wall, quienes en 1968 propusieron que la vía dolorosa tiene un mecanismo natural de control de la entrada de impulsos noci-ceptivos hacia estructuras supramedulares. Ello es imprescindible en las condiciones naturales de la vida, pues de forma continua se producen impulsos dolorosos (por ejemplo al permanecer sentado el rato que dura la lectura de éste capítulo) que no son significativos para la continuar con la actividad que desarrollamos.

El mecanismo de control funcionaría más o menos así: De forma normal entran estímulos dolorosos por ambas vías (lenta y rápida) de forma equilibrada. Si predomina la entrada de estímulos por la vía lenta, se percibe a nivel del sistema nervioso central como un peligro potencial para la integridad del organismo, desencadenando una gran respuesta. Resuelta la situación de peligro (apar-

tado el dedo del hipotético fuego), la estimulación superficial aumenta el componente de aferencias de impulsos por la vía rápida, que se traduce en cambios bioquímicos y eléctricos a nivel del asta medular dorsal, que dificultan la entrada de nuevos estímulos procedentes de la vía lenta.

Históricamente, los cirujanos (y después los neurocirujanos) eran los encargados de interrumpir la transmisión de la vía dolorosa, conforme se iban ampliando los conocimientos de sus vías de transmisión. Era una forma de tratamiento muy mecanicista o cartesiana, que representaba la vía del dolor según un modelo de "cable eléctrico", en la cual la sección de la vía dolorosa se seguiría de la supresión del dolor.

La experiencia clínica y los conocimientos fisiológicos mostraron la falsedad de tal concepción, con el agravante de la aparición de cuadros dolorosos de tipo desafe-rentativo o central mucho más graves que el dolor original.

Actualmente el dolor crónico se trata en *unidades del dolor* por médicos de diversas especialidades, fundamentalmente anestesi-istas y en menor grado neurocirujanos y otros. El modo en que se aplica este tratamiento integral, en forma de la llamada "escalera analgésica", no es el objeto de este capítulo, sino el de mostrar aquellas intervenciones que todavía tienen utilidad en cuadros dolorosos específicos.

Cuando se plantean tratamientos quirúrgicos analgésicos, normalmente el paciente ya ha sido tratado de su dolor por otros equipos médicos y también en las unidades de dolor con fármacos analgésicos potentes e incluso con otros métodos invasivos: infiltraciones y bloqueos de troncos nerviosos, plexos o la médula espinal.

Las técnicas de las que se dispone se pueden clasificar en:

2 -Técnicas de neuroestimulación

Están basadas en el empleo de la electricidad a través de electrodos implantados en

lugares concretos del sistema nervioso central o periférico, dando lugar a campos eléctricos que modifican el funcionamiento de grupos neuronales o vías/troncos nerviosos. Hay tres técnicas utilizadas actualmente:

a) Estimulación eléctrica transcutánea (TENS):

Consiste en la colocación de electrodos cutáneos, situados habitualmente en los extremos de la zona dolorosa. El paso de la electricidad entre ellos da lugar a una parestesia superficial que, al estimular las fibras sensitivas muy mielinizadas, reduce la sensación de dolor.

No todos los procesos dolorosos son susceptibles de tratamiento por este método. Es aconsejable su uso en zonas de dolor poco extensas y, a ser posible, el campo eléctrico creado debería adaptarse a la distribución natural del nervio sensitivo subyacente. Debido a la aparición precoz de acostumbramiento al fenómeno (tolerancia) por agotamiento de la vía inhibitoria, esta forma de tratamiento ha de utilizarse de forma intermitente.

b) Estimulación eléctrica medular (SCS):

Esta técnica consiste en la estimulación de la cara dorsal de la médula espinal con la producción de parestesias en la zona de dolor. Es un mecanismo igual que el anterior, solo que más potente y con posibilidad de utilización sobre áreas dolorosas más extensas, incluso superiores a toda una extremidad.

Está indicada en dolores de tipo neuropático: dolor secundario a lesiones de nervios, raíces o plexos, tal como sucede en las lesiones de las extremidades, las polineuropatías o el síndrome postlaminectomía.

Existen otras indicaciones establecidas de esta modalidad terapéutica: Por una parte del dolor en las extremidades secundario a isquemia por arteriopatía de etiología diversa (casi siempre ateromatosa). Si los casos son tratados en estadios suficientemente preco-

ces, es posible evitar la amputación de la extremidad. La última indicación es el control de dolor por angina pectoris, en aquellos casos desesperados en los que no existe la posibilidad de tratamiento etiológico (farmacológico o revascularizador).

c) Estimulación cerebral profunda (DBS):

En esta técnica, el electrodo se encuentra situado en el encéfalo, sobre todo en núcleos del tronco o del tálamo, aunque se han descrito sistemas de estimulación de la corteza cerebral. Esta forma es mucho menos popular. Al igual que los otros dos métodos, la obtención del efecto analgésico tiene lugar mediante la inducción de parestesias en la zona de dolor.

3 -Técnicas de perfusión

El empleo de sustancias analgésicas (cuyo prototipo es la morfina) y anestésicas por vía sistémica, a dosis altas y mantenidas, se sigue de efectos acompañantes desagradables e incluso peligrosos.

Mediante la implantación de catéteres de larga duración en el espacio subaracnoideo espinal o ventricular es posible administrar las medicaciones antes mencionadas en dosis centesimales de las sistémicas, con la consiguiente eliminación de aquellos efectos desagradables secundarios (pero con la aparición de otros nuevos, conviene decir).

Los medicamentos se pueden administrar en forma de bolos o, mejor, de forma continua, lo que permite reducir aún más las dosis. Para esta forma de administración existen bombas de perfusión continua, programables electrónicamente para proporcionar bolos suplementarios de medicación, e incluso totalmente implantables dentro del organismo, lo que reduce la posibilidad de infecciones adquiridas a través de la piel.

Estos últimos dispositivos son de elevado costo, por lo que su empleo debe quedar restringido a aquellos casos de dolor crónico

en los que sea previsible una supervivencia suficiente.

4 -Técnicas lesivas

Las técnicas lesivas son las más antiguas pero las menos utilizadas en la actualidad, debido a la opinión universalmente extendida que preconiza la preferencia por el uso de sistemas no lesivos para obtener el mismo efecto. Gran parte de la opinión está sustentada en experiencias clínicas desastrosas, con dolores desaferentativos superiores al dolor original después del empleo de lesiones en la vía dolorosa, tal como se ha dicho con anterioridad.

No obstante, todavía existen ciertos cuadros clínicos, en los que podrían estar indicadas algunas de estas intervenciones. Son cuadros de dolor maligno en los que la expectativa de supervivencia es inferior al tiempo que ha de transcurrir para que se instaure el eventual síndrome doloroso desaferentativo, que suele llevar varios meses.

La primera de estas intervenciones es la cordotomía anterolateral. En esta operación se secciona o interrumpe la vía dolorosa espinoalámica (específica) que transcurre por el haz del mismo nombre situado en el cuadrante anterolateral de la médula. Debido a su carácter somatotópico, es posible efectuar una lesión selectiva que circunscriba la afectación a la zona de dolor, para lo cual habrá que estimular eléctricamente el tracto antes de su lesión. Esta modalidad terapéutica está limitada a dolores unilaterales y del tronco y extremidades y no de la cara o de línea media o bilaterales.

Otra forma de tratamiento quirúrgico lesivo es la talamotomía intralaminar bilateral. Tal como se describió someramente en el recuerdo antómico y fisiológico, la vía dolorosa paleoespinoalámica parece terminar, bilateralmente, en los núcleos intralaminares del tálamo: centromediano y parafascicular. La destrucción de los mismos se sigue de un considerable efecto analgésico y, ade-

más, sin déficits sensoriales detectables. Se acompaña de desorientación temporal, afectación de esfínteres e insomnio, achacables a la proximidad del núcleo dorsomediano, cuya lesión si tiene un claro efecto leucotomizante: el paciente sigue percibiendo el dolor pero sin su cortejo de daño o sufrimiento. Su aplicación debe limitarse a expectativas de supervivencia inferiores a un año.

E -Psicocirugía: recuerdo histórico y papel actual

Se llama así a la parte de la neurocirugía que busca la obtención de cambios en la personalidad o en la conducta supuestamente patológica del paciente, mediante operaciones sobre estructuras del sistema nervioso central.

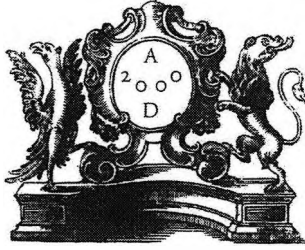
Egas Moniz (neurólogo portugués laureado con el premio Nóbel) diseñó en los años 30 y Almeida Lima (neurocirujano) llevó a cabo una serie de intervenciones denominadas *leucotomía prefrontal* con objeto de tratar ciertos cuadros psiquiátricos severos hasta entonces rebeldes a la medicación antipsicótica disponible. Freeman y Watts, en los años 50, popularizaron y extendieron de modo abusivo este tipo de intervención, incluyendo en la misma a personas acusadas de actos criminales detestables, tales como asesinos violentos y violadores. Tal fué su extensión y abuso que terminaron por caer en el descrédito más absoluto. Actualmente solo se conserva una forma muy reducida de leucotomía para los trastornos muy graves de neurosis obsesiva. Recientemente se ha descrito su realización de forma incruenta (radiocirugía).

Hay otro trastorno neurológico muy raro y con frecuencia devastador para el propio paciente y su familia: La oligofrenia erética. Se trata de niños con importante retraso en su desarrollo psicomotor de forma congénita, que permanecen en una actividad incansable de auto y heteroagresión, así

como destrucción de todo su entorno. Para este grupo de pacientes se diseñó la *hipotalamotomía posteromedial*, basada en los descubrimientos de K. Sano de los años 60. Dicha operación se realiza bilateralmente y cursa sin déficits mentales o focales detectables, con lo

que, al cesar toda la conducta agresiva, parece como si hubiese mejorado su actividad mental.

Fuera de estas intervenciones, que por otra parte apenas se realizan ya, la psicocirugía no es más que un recuerdo de los libros de la especialidad.



*Este libro se terminó de componer el día 30
de septiembre, en los talleres de Gráficas Varona,
impresores en Salamanca, festividad de San Jerónimo,
del que conocemos el rigor de sus mortificaciones
y la traducción latina de la Biblia
llamada Vulgata*



Universidad
de Cádiz

Servicio de Publicaciones

ISBN: 978-84-7786-681-7



9 788477 866817