

PATOLOGIA DE LAS AFECCIONES QUIRURGICAS DEL ENCEFALO

Dr. JUAN MEDOC

Hace veinte años, la cirugía del encéfalo quedaba reducida al traumatismo craneoencefálico, con sus complicaciones inmediatas y tardías y a la lesión expansiva. Desde entonces, el perfeccionamiento de la técnica quirúrgica, la aplicación de nuevos métodos de diagnóstico (arteriografía, neumoencefalografía, electroencefalografía), los aportes modernos de la neurofisiología y un mejor conocimiento de los mecanismos fisiopatológicos que intervienen en determinados síndromes, han ensanchado considerablemente el campo de la cirugía encefálica.

En el siguiente cuadro resumimos las intervenciones que pueden realizarse en el encéfalo. En muchas de ellas hay una evidente alteración anatomopatológica, de diversa naturaleza, que el cirujano se propone extirpar o corregir. En otras, la alteración es funcional y el acto quirúrgico interfiere en estructuras anatómicas, efectoras o receptoras de vías nerviosas y complejos mecanismos.

- I) **Traumatismos cráneoencefálicos.**
- II) **Malformaciones congénitas (disembrioplasias):**
 - 1) **Del encéfalo:**
 - encefaloceles,
 - atrofias,
 - hidrocefalias.
 - 2) **Ósteovertebrales:**
 - cráneoostenosis,
 - cráneoquisis (disrafia de los parietales),
 - malformaciones occípitovertebrales,
 - malformación de Arnold-Chiari.

- 3) **De carácter tumoral** (displasias neuroectodérmicas congénitas):
- a) Enfermedad de von Recklinghausen (neurofibromatosis).
 - b) Enfermedad de Lindau (angiomatosis retinocerebelosa).
 - c) Enfermedad de SturgeWeber-Dimitri (angiomatosis. encéfalo-trigeminal).
- III) **Procesos vasculares:**
- a) Hematoma subdural (¿espontáneo?).
 - b) Hemorragia cerebral médica.
 - c) Aneurismas.
 - d) Trombosis de la carótida interna.
 - e) Flebotrombosis (de los senos venosos).
- IV) **Procesos parasitarios:**
- a) Quiste hidático cerebral.
 - b) Cisticercosis, etc.
- V) **Procesos tumorales:**
- a) Primitivos.
 - b) Secundarios.
- VI) **Procesos inflamatorios bacterianos:**
- a) Abscesos.
 - b) Meningitis tuberculosas (secuelas).
 - b) Tuberculomas.
- VII) **Cirugía del dolor:**
- a) Tractotomía bulbar.
 - b) Tractotomía mesencefálica (peduncular).
 - c) Leucotomía prefrontal.
 - d) Neurotomía retrogasseriana.
 - e) Decompresión del ganglio de Gasser.
- VIII) **Cirugía de la epilepsia:**
- a) Topectomía.
- IX) **Psicocirugía.**
- a) Topectomía.
 - b) Uncostomía.
 - c) Leucotomía.
 - d) Cingulectomía.
 - e) Hemisferectomía.
- X) **Cirugía de los movimientos anormales:**
- a) Resecciones corticales.
 - b) Resección del núcleo caudado.
 - c) Sección del asa lenticular.
 - d) Pallidectomía.
 - e) Talamectomía.
- XI) **Cirugía estereotáxica:**
- 1) **Técnica:**
 - a) Reperaje radiográfico espacial de la estructura a tratar.
 - b) Destrucción instrumental de los tejidos con partículas de oro radioactivo.

2) **Indicaciones:**

Enfermedades mentales; epilepsia de origen subcortical; dolores irreductibles; tumores.

La simple enumeración de las operaciones que hoy día pueden realizarse en el encéfalo y que supera todo lo que pudo imaginar el médico de la pasada generación, nos dice de la extraordinaria importancia que va tomando la neurocirugía y de sus grandes posibilidades de futuro.

Cada uno de los capítulos enunciados merecería un extenso comentario. Sólo diremos algunas palabras de una técnica operatoria nueva, *la cirugía estereotáxica*, exponente de la moderna orientación de la neurocirugía hacia los métodos incruentos, precisos, tópicos, que lleven al mínimo el trauma operatorio, respetando al máximo las estructuras nerviosas.

La cirugía estereotáxica consiste, según Talairach, “en calcular la situación de un punto en el interior de la caja craneana y alcanzarlo electivamente con un fin terapéutico”.

Lo primero, supone “el reperaje” mensural y espacial, telerradiográfico, de la estructura nerviosa a tratar. Lo segundo es de orden instrumental (cuadro estereotáxico, estereómetro) y permite alcanzar la zona a operar.

Objetivada en el espacio, con toda precisión y calculada la profundidad y orientación de los electrodos se procede a la destrucción de los tejidos, lo que se puede conseguir con corrientes eléctricas, ultrasonidos o cuerpos radioactivos (se prefiere las partículas de oro radioactivo).

Indicaciones.— Enfermedades mentales, dolores irreductibles, epilepsia de origen subcortical, tumores.

Por razones de tiempo y ajustándonos estrictamente al tema del relato, expondremos, casi de manera sumaria, la patología de los procesos parasitarios, vasculares y tumorales quirúrgicos del encéfalo.

Los correlatores de esta seccional, se ocuparán de otras afecciones neuroquirúrgicas.

I) PARASITOSIS DE LOS CENTROS NERVIOSOS

En el encéfalo se han descrito procesos parasitarios de los más diversos, debido al desarrollo de formas vegetativas, embrionarias, larvarias, etc., muchos de ellos de solución quirúrgica. Se describen parasitosis por *cestodes* (tenias); *trematodes* (distomas, schistosomun); *nematodes* (ascarís, tricocéfalos, triquina); *protozoarios* (amiba, coccidea, toxoplasma); *hongos* (actinomices), torula, coccidiodes, etc.).

De todas ellas en nuestro ambiente sólo nos interesan el quiste hidático y la cisticercosis.

A) QUISTE HIDATICO DEL CEREBRO

Es el desarrollo del estado larvario, "Taenia echinococcus", cuyo ciclo biológico, natural y completo es un *ciclo zoológico*, a doble huésped, alojándose la forma adulta en el intestino del perro y la larvaria en las vísceras de los animales herbívoros, ovinos especialmente; en nuestro país no se conoce la localización encefálica de la enfermedad bávaro-tirolesa por el "Echinococcus multilocularis".

El Instituto de Neurología tiene en sus archivos, y hasta el momento, 49 observaciones de quiste hidático cerebral, cifra respetable si se la compara con las estadísticas extranjeras. El Q. H. C. figura, según Dévé, con la cifra de 1,4 entre las vísceras parasitadas y en sexto término después de: pulmones, 8,5 %; hígado, 7,9 %; músculos, 5,7 %; bazo, 2,3 %; riñón, 2,1 %.

Lo bajo de la cifra para el Q. H. C. se explica porque la mayoría de los embriones infectantes, casi un 85 %, quedan detenidos en la doble red capilar del hígado y pulmón. Es interesante que de nuestras 49 observaciones, 12 corresponden a adultos y 37 a niños. Esta mayor frecuencia en el niño se confirma en todas las estadísticas. Además, todos los enfermos, sin excepción, *proceden de campaña*.

a) *Situación*.—El cerebro es el órgano encefálico por excelencia donde anida el "echinococcus", siendo excepcionales otras localizaciones primitivas: cerebelo, puente, etc. Aun en la

hidatidosis secundaria o metastásica, siempre es el cerebro el órgano más parasitado, de modo que, prácticamente, el quiste hidático del encéfalo es el Q. H. cerebral.

Dentro del cerebro el Q. H. se desarrolla en la sustancia blanca de los hemisferios. Nuestros 49 casos estaban así localizados; frontales, 7; fronto-rolándico parietales, 5; fronto-rolándicos temporales, 3; parietotemporales, 8; parietooccipitales, 7; tímporooccipitales, 13; parietotímporooccipitales, 2; del vermis cerebeloso, 1; de ambos hemisferios cerebrales (quistes múltiples), 1; de un hemisferio, 1; extradural, 1.

Como vemos, el lóbulo frontal es el menos parasitado y esta preferencia de localización en las otras partes del encéfalo que se explicaría, según algunos autores, por la distribución vascular, se encuentra en otras estadísticas.

En los 9 casos particulares de Arana (2 adultos y 6 niños), hay 4 localizaciones frontales, 4 parietooccipitales y 1 parietotímporo occipital.

Palma ha operado 6 quistes hidáticos cerebrales y 6 orbitarios. Los primeros (1 adulto y 5 niños) se descomponen así: 1 frontoparietal, 2 parietooccipitales y 3 parietotímporo occipitales.

b) *Número*.—Prácticamente único. Cuando hay más de una vesícula y con más razón si se encuentran en los dos hemisferios hay que pensar inmediatamente en la equinocosis secundaria o metastásica y buscar el quiste primitivo en el corazón.

c) *Tamaño*.—Tal como lo observa el cirujano, es siempre grande, pudiendo alcanzar, especialmente en los niños, volumen extraordinario. Hemos visto quistes de 300, 500 y 600 c.c. de líquido, lo que supone un peso extraordinario en comparación con el del cerebro. Impresiona observar en el acto operatorio, o en las piezas anatómicas, esas enormes cavidades, en cuyo fondo pueden observarse insospechados detalles anatómicos (carótida interna y sus ramas terminales de división en un gran quiste parietotemporal).

d) *Forma*.—La forma del quiste “in situ” es esférica u ovoide; se modifica en las hidátides degeneradas o evacuadas incompletamente.

e) *Constitución*.—Como en cualquier otra víscera el Q.H.C. está constituido por dos partes: 1º) parásito, y 2º) cavidad y proceso reaccional perihidático.

1º) *Parásito*.— Es un quiste hialino, con su cutícula y membrana germinativa o prolígera. De color blanco opalino y aspecto vítreo, deja ver por transparencia pequeñas granulaciones que corresponden a conglomerados de escólex. Contiene líquido claro, habitualmente desprovisto de vesículas hijas, pero con abundantes escólex, desprendidos de la germinativa.

El quiste hidático cerebral es, pues, un quiste fértil, cefalocístico, de donde el peligro de su ruptura, que va seguido de siembras irremediables.

Por excepción se encuentran en el cerebro *quistes secos* (Llambías); sin líquido, con membranas plegadas, gelatinosas, entre las que se interpone una sustancia amarilla grasosa.

Es también excepcional (sólo una vez en nuestros 49 casos) encontrar en el Q. H. C. el aspecto descrito por Llambías con el nombre de “hipertrofia malformante de la quitinosa”, que consiste en la presencia, en la superficie externa del quiste, de vegetaciones poliposas, de color blanco, de implantación sesil y que recuerdan, por su aspecto, a la flor del coliflor.

Este aspecto se debe a la interposición entre las láminas estratificadas de la quitinosa, de masas claviformes de la misma sustancia, lo que provoca la hipertrofia (doble estratificación de Llambías).

2º) *Cavidad y “periquística”*.— La cavidad ocupada por la hidátide tiene la misma forma esférica u ovoidea que ésta. Es una cavidad regular, de contornos netos, paredes lisas, recubiertas por una membrana muy tenue, por lugares plegada: es la adventicia. Esta membrana, reaccional al parásito, es la más fina y delicada de todas las adventicias viscerales. Su estructura es conjuntiva laxa y su delgadez la hace fácilmente quebradiza.

Sólo por excepción, en los viejos quistes degenerados, la adventicia puede calcificarse adquiriendo gran dureza y espesor. Vigouroux ha señalado una verdadera osificación.

También por excepción, el Q. H. C. puede evolucionar hacia la supuración. La infección, que llega por vía sanguínea, cambia por completo el "modus vivendi" del parásito, que puesto en circunstancias disgenésicas, forma vesículas hijas endógenas.

f) *Relaciones.*—El Q. H. C. va creciendo excéntricamente, lenta y progresivamente, rechazando suavemente las estructuras vecinas que lo rodean, con el mínimo de reacción. En su desarrollo expansional, empuja y comprime, pero con una tolerancia y suavidad tal, que se justifica la frase de Dévé: "El Q. H. representa el agente de compresión aséptica más puro que se puede encontrar." Actúa, pues, *mecánicamente*, y esta falta de reacción y esta tolerancia le permiten llegar a volúmenes extraordinarios con el mínimo de síntomas focales. Sobre los *huesos del cráneo*, especialmente en los niños, el Q. H. C. actúa por el doble mecanismo de la hipertensión endocraneana y de la acción expansiva local. De ello resulta: disyunción de suturas, impresiones digitales, agrandamiento de la silla turca y adelgazamiento local del hueso, pudiendo llegar hasta la perforación.

Las *meninges* no sufren modificación. Los *ventrículos* pueden ser desplazados y deformados en las más diversas formas. En todas las piezas que hemos examinado, encontramos hidrocefalia del ventrículo controlateral, colapso e hidrocéfalo parcial del mismo lado. El ventrículo puede quedar separado del quiste sólo por el epéndimo, resistiendo mucho tiempo a la compresión. Y, sin embargo, a pesar de esta proximidad, nunca se ha encontrado un Q. H. C. abierto precozmente en la cavidad. Cristofredo Jacob explica este hecho por la acción de paragolpe del ventrículo hidrocéfalo, equilibrándose la acción del quiste con la tensión del líquido céfalorraquídeo.

El tronco cerebral puede ser comprimido, desplazado y deformado, sea directamente, sea por intermedio de las hernias temporales que acompañan a los quistes voluminosos y profundos

La sustancia nerviosa es rechazada y puede ser llevada a espesores mínimos, de milímetros. La corteza cerebral sufre modificaciones características; las circunvoluciones aparecen pálidas, ensanchadas, de color blanco-amarillento. Los surcos vasculares se separan, se hacen superficiales y se borran, quedando así amplias zonas de corteza, de aspecto liso, casi exangüe.

Examen microscópico

Confirma y demuestra la tolerancia del tejido nervioso y la escasa o nula agresividad del parásito, ya que jamás se ve en el cerebro los fenómenos reaccionales que se aprecian en otras localizaciones. Las alteraciones que se encuentran corresponden a un proceso de atrofia simple, por acción mecánica. Alrededor del quiste se observa una zona de desmielinización, no muy profunda, alterándose, a la larga, los cilindros ejes.

Como consecuencia de ese proceso de desmielinización abundan las células macrofágicas, corpúsculos gránuloadiposos encargados del acarreo de las grasas desintegradas a los espacios perivasculares. Las células nerviosas resisten mucho tiempo a esa lenta y suave compresión, que actúa como factor de isquemia. Finalmente presentan alteración degenerativa de tipo subagudo o crónico y mismo pueden desaparecer.

Las células de la macroglía experimentan una moderada hiperplasia e hipertrofia, limitada a las vecindades del quiste (gliosis reaccional).

En los vasos puede observarse un cierto grado de esclerosis.

En esa zona de desintegración que rodea al Q. H. C. no hemos encontrado los infiltrados inflamatorios, a base de linfocitos plasmocitos y eosinófilos, que refieren algunos autores, y que hablaría de una acción patógena del parásito, de tipo irritativo toxiinflamatoria.

Dévé niega la encefalitis periquística hidática. Nosotros nos suscribimos a esa autorizada opinión y creemos que las alteraciones histopatológicas producidas por el Q. H. C. son del tipo *puramente mecánicas*, en relación con la lenta compresión de la hidátide y del tipo de *reacción secundaria*, consecutiva a la desmielinización de las fibras afectadas.

La reacción inflamatoria, si existe, es despreciable y de ninguna manera proporcionada a la magnitud del proceso.

B) CISTICERCOSIS

Es debido al desarrollo del cisticerco celuloso, forma larvaria de la tenia solium. En su ciclo biológico normal, la forma

adulta de la tenia vive en el intestino del hombre, y su forma larvaria en los músculos y vísceras del cerdo. La infestación se hace por vía digestiva, por ingestión de huevos de tenia. En el estómago, el huevo es digerido y el embrión alcanza la gran circulación pasando por el sistema porta. Llevado por la sangre se localiza preferentemente en el sistema nervioso, piel, tejido muscular, ojo y sus anexos.

Anatomía patológica

a) *Localización.*—Obrador Alcalde distingue una serie de formas clínicas que corresponden a las siguientes localizaciones:

- 1) Cisticercosis cortical, de la zona rolándica preferentemente.
- 2) Cisticercosis ventricular, única o múltiple, en particular del cuarto ventrículo.
- 3) Cisticercosis basilar, con gran participación meníngea, localizada en región bulboprotuberancial, el espacio ortopeduncular, la cisterna magna.
- 4) Cisticercosis mixta, generalizada o difusa.

Los nervios craneanos pueden estar comprimidos en la localización basilar, especialmente el II, III, VII y VIII pares.

También puede tomarse la meninge espinal posterior, entre ambos ligamentos dentados, dando una leptomeningitis que toma especialmente la región cérvicodorsal. Es muy raro observar cisticercos en el cerebelo y médula espinal.

b) *Número.*—Variable, de un solo quiste a centenares. La observación anatómica demuestra que hay que desconfiar de las formas clínicamente solitarias, que son las que benefician del tratamiento quirúrgico.

c) *El parásito* (cisticerco celuloso), es una vesícula de color blanquecino, de forma esférica u ovalar, de tamaño que varía entre un grano de arroz a una avellana. Contiene líquido claro y una pequeña formación blanca, que adhiere a la pared y hace saliente en la cavidad. Ese espesamiento corresponde a la cabeza de la tenia, provista de ganchos (tenia armada).

Por fuera de la vesícula hay una delgada adventicia reaccional.

Lo típico en el examen microscópico es la presencia de formaciones papilares o vellosidades recubiertas por células claras, con núcleo central y cutícula ciliada. Muy a menudo el parásito degenera, el quiste se seca, se achica y sufre la degeneración grasosa y calcificación.

Hay otra forma excepcional y monstruosa del cisticerco, que fue encontrada por primera vez en el Uruguay por Arana: el cisticerco racemoso. Esta forma del parásito se localiza en espacios libres o tejido laxo: cisternas o cavidades ventriculares. Al desarrollarse libremente, sin la presión de los tejidos, adoptan una forma ramificada, multivesicular o arracimada. En estos cisticercos racemosos no se encuentra ninguna formación cefálica con ganchos, y se los considera cisticercos degenerados.

d) *Acción patógena y reacciones de vecindad.*— Contrariamente al quiste hidático cerebral que actuaba sólo mecánicamente, se admite que el cisticerco provoca una lesión irritativa, inflamatoria, por acción tóxica de sus productos catabólicos.

En las meninges, da lugar a un proceso de leptomeningitis productiva, de aspecto gomoso, con intumescencias que corresponden a las vesículas cisticercóticas. Cuando el proceso es de la base, puede dar lugar a una verdadera aracnoiditis optoquiasmática y englobar los nervios de la región.

En los ventrículos, la acción irritativa se traduce por hiperplasia del epéndimo, en forma de granulaciones y proliferación de la glía. Cuando el cisticerco está en pleno tejido nervioso se produce en su vecindad una neoformación capilar y proliferación fibrogliar. Particularmente la gliosis reaccional es muy importante y se extiende a distancia del quiste. Se pueden encontrar también infiltrados inflamatorios, a base de linfocitos, plasmocitos, eosinófilos y macrófagos.

La multiplicidad en la localización y la acción irritativa y tóxicoinflamatoria explicaría la gravedad de esta parasitosis, lo proteiforme de la sintomatología y el escepticismo de su tratamiento.

Si bien el tratamiento quirúrgico, en los casos de cisticerco único del IV ventrículo, parece curar radicalmente, es necesario

tener muy en cuenta la opinión de los especialistas que actúan en ambientes de gran morbilidad por cisticercosis (Chile, Perú, etcétera).

Como lo expresaron en el VI Congreso Latinoamericano de Neurocirugía, la forma solitaria y única del cisticerco es excepcional. Lo habitual es la multiplicidad en número y localización; lo que explica el gravísimo pronóstico de la enfermedad y reduce la actuación del cirujano a la ejecución de operaciones paliativas.

II) MALFORMACIONES VASCULARES QUIRURGICAS DEL ENCEFALO

Este capítulo ha adquirido en los últimos tiempos gran importancia práctica y doctrinal. Consideradas por mucho tiempo como simples curiosidades anatómicas, hoy sabemos que las malformaciones vasculares del encéfalo pueden ser parte de cuadros mórbidos complejos, asociándose a las diversas lesiones, especialmente cutáneas.

Con el nombre de *displasias neuroectodérmicas congénitas* (Ludo van Bogaert), *facomatosis* (van der Hoeve), *neuroectodermomas* (Roger), etc., se describen enfermedades de sistemas, de carácter disembrioplásico, en las que hay un componente vascular encefálico siempre importante y pasible de sanción.

De ellas nos interesan especialmente la enfermedad de von Hippel-Lindau (angiomas retinocerebelosa) y la de Sturge-Weber-Dimitri (angiomas encéfalo-trigeminal); por otra parte, adquiere cada día mayor importancia como causa de hemorragias espontáneas los aneurismas intracraneos, cuya frecuencia se evidencia al efectuar sistemáticamente en los cuadros vasculares del encéfalo, *la arteriografía* (Egas Moniz), una de las más brillantes conquistas de los últimos tiempos. Gracias a la angiografía cerebral, se hace diagnóstico seguro de aneurisma, se precisa su localización y caracteres, facilitando su tratamiento quirúrgico racional.

Para denominar las malformaciones quirúrgicas del encéfalo seguimos en el Instituto de Neurología la clasificación propuesta por Asenjo (1952) y que nos parece, salvo ligeros reparos, la más completa de todas.

Son los más frecuentes (80 %), según Dandy, de los aneurismas intracraneanos y los verdaderamente quirúrgicos. Se los encuentra en sujetos jóvenes o adultos indemnes de arterioesclerosis.

a) *Situación.*— Lo hacen casi exclusivamente en el hexágono de Willis (troncos principales) siendo excepcionales en las arterias de la convexidad o las pequeñas ramas cerebrales. De acuerdo con las estadísticas, casi las $\frac{4}{5}$ partes de los aneurismas congénitos se localizan en la parte anterior del polígono arterial siendo los más frecuentes los de la carótida interna y más o menos en la misma proporción (20 %), los de la silviana, cerebral y comunicante anterior. En nuestra serie de 25 observaciones necrósicas encontramos: carótida interna, 9; comunicante anterior, 7; silviana, 9.

Frecuentemente están situados en la vecindad de una bifurcación arterial, lo que explica Forbus, de acuerdo con sus investigaciones, por un defecto congénito de la pared (capa media), en ese punto especial del vaso.

Asenjo describe *aneurismas vestigiales*, con saco y cuello estrecho, desarrollado fuera de las bifurcaciones, a expensas de pequeños vestigios o “nubbins” (Dandy), remanentes de arterias transitorias, embrionarias, que al reabsorberse quedarían en el sitio de implantación en los troncos arteriales.

b) *Número.*— Casi siempre el aneurisma es único. Pero pueden ser múltiples, del mismo vaso o de arterias diferentes. Según Dandy, hay un 15 % de aneurismas múltiples, localizados en la carótida interna y silviana. Nosotros tenemos un solo caso anatómico de doble aneurisma de la comunicante anterior y silviana izquierda.

c) *Tamaño.*— Es variable, desde el aneurisma miliar, hasta el volumen de una nuez o más. En general, el tamaño del aneurisma guarda relación al vaso en que se desarrolla. Los más chicos los hemos encontrado en la arteria comunicante anterior. Los medianos, entre 10 y 15 mm. en la silviana y los más grandes en la carótida interna, en donde pueden tomar enormes dimensiones y actuar como un tumor benigno de la fosa media.

d) *Forma y aspecto*.— La gran mayoría son sacciformes o ampulares, ovoides o esféricos, de superficie regular o mamelonada, unido a la arteria por un pedículo o cuello más o menos desarrollados. De color grisáceo, en general de fina pared, contienen sangre roja coagulada. Pero pueden tener una gruesa pared que adhiere a un trombo duro de relleno, organizado, que limita la luz del aneurisma. Hay otra forma de aneurisma de las arterias cerebrales: es el aneurisma fusiforme, que se ve en las arterias con avanzado grado de aterosclerosis, especialmente en el tronco basilar y vertebrales. Más que un aneurisma circunscrito, es una dilatación segmentaria flexuosa del vaso (dólicomegarteria).

e) *Examen microscópico*.— Se han descrito defectos de la túnica media, que puede reducirse y mismo faltar. Otros han encontrado defectos de la capa elástica.

Asenjo sostiene que lo primero se ve en los aneurismas saculares, mientras que en los vestigiales no existe capa elástica.

Resumimos de la siguiente manera las lesiones encontradas en nuestro material:

- 1) *Túnica interna (íntima)*.— No se reconoce el endotelio, ni aun en los casos de hemorragia reciente. En algunos de nuestros casos se ven brotes conjuntivos vasculares, que partiendo de la íntima, difícil de reconocer, penetran en el coágulo para reorganizarlo.

Algunos autores describen apreciables espesamientos de la íntima, con infiltración de grasas y calcificaciones. Creemos que estos casos corresponden a alteraciones arterioescleróticas que pueden incidir precozmente en vasos malformados (aneurismas mixtos de Asenjo).

La limitante elástica interna desaparece total o parcialmente. Puede conservarse irregular y fina, o fragmentarse y desflecarse en varias láminas, como sucede en el punto de abocamiento del aneurisma.

- 2) *Túnica media*.— Se transforma en una capa de tejido conjuntivo fibroso, hialinizado, en la cual pueden verse restos de fibras musculares.

- 3) *Capa externa.*— La adventicia está engrosada. Contiene numerosos vasos e infiltrados de células linfoplasmocitarias y macrofágicas. Esta adventicia reaccional (adventicitis), tiene mucha importancia en el aneurisma carotídeo y en esa atmósfera inflamatoria puede quedar incluido el tercer par.

En resumen: en el aneurisma arterial sacciforme congénito, evolucionado, la pared se transforma en un saco fibroso, con atrofia de los elementos nobles, musculares y elásticos, siendo imposible, para nosotros, hacer mayores discriminaciones.

Por encontrarse con bastante frecuencia infiltrados de hematíes en la pared de aneurismas no rotos, algunos autores (Pluvinage), deducen el mecanismo de ruptura. Habría una lenta diapedesis de glóbulos rojos, cada vez más importante, que va infiltrando y debilitando la pared, hasta que ésta acaba por ceder a la presión sanguínea normal. En cuanto a las alteraciones meníngocerebrales vecinas y que se ven sobre todo en los grandes aneurismas que comprimen, consisten en una aracnoiditis, degeneración y atrofia en grado variable de las neuronas, congestión, edema y pequeñas hemorragias capilares e hipertrofia de la glía.

A veces pueden encontrarse focos de reblandecimiento, sea porque “la poche” comprime una arteria vecina; por extensión de una trombosis iniciada en un aneurisma fisurado a la luz de la arteria; por una embolia desprendida de un coágulo aneurismal; o por fenómenos vasomotores reflejos (Pluvinage).

f) *Evolución y complicaciones.*— Los pequeños aneurismas pueden quedar mucho tiempo latentes y descubrirseles accidentalmente en la necropsia o al hacer una arteriografía. Pero los grandes aneurismas, en su crecimiento evolutivo, pueden dar síntomas reveladores que dependen de las relaciones que tomen con las estructuras vecinas, a las que *comprimen* como un tumor benigno.

En el interior del seno cavernoso, un aneurisma carotídeo puede comprimir los nervios de esa zona, III, IV, V y VI pares y provocar una estasis venosa órbitoocular y desgaste óseo (hendidura esfenoideal y flanco de silla turca). Fuera del seno, el gran aneurisma carotídeo actúa como un tumor de la fosa media, pudiendo comprimir el lóbulo temporal (donde se fragua

un lecho), quiasma y nervios ópticos, cintilla óptica, logia hipofisaria, pedúnculos cerebrales y muy particularmente el III par, que puede quedar adherido al saco por el proceso inflamatorio reaccional.

Por excepción los aneurismas de la comunicante anterior adquieren un tamaño suficiente como para provocar compresiones. Pero se han descrito formas tumorales con compresión de los nervios ópticos, quiasma, zona hipofisaria, silla turca, etc.

Los aneurismas del tronco basilar o de las vertebrales, en su mayor parte arterioescleróticos, pueden comprimir la protuberancia, bulbo y nervios de la región configurando los más diversos síndromes clínicos.

La más frecuente de las complicaciones de los aneurismas cerebrales es la *rotura*, lo que da lugar a graves hemorragias. A veces sólo se producen fisuras y si el aneurisma está fijado a las meninges se produce una pequeña hemorragia local, cuyos vestigios, en forma de pigmentación ocre se ve en la pared del aneurisma y en su lecho meningocerebral.

Si, por el contrario, la rotura es amplia, se producirán grandes hemorragias, cuya variedad depende de la localización del aneurisma. La más frecuente es la *hemorragia subaracnoidea*, común a todos los tipos de aneurisma, pero que se ve sobre todo y con gran intensidad en la "poche" del sifón carotídeo.

El derrame sanguíneo predomina en la base del cerebro ocultando todas las estructuras y lagos de la misma, tronco cerebral y si es abundante asciende hacia la convexidad de los hemisferios. La aracnoides aparece distendida y muy a menudo se desgarran, pasando la sangre al espacio subdural. Cuando la hemorragia no es tan intensa la sangre se acumula en el lugar del aneurisma (valle silviano y sus adyacencias en el aneurisma de la cerebral media); lóbulos frontales y cisterna quiasmática en los aneurismas de la comunicante anterior, etc.

Otro tipo de hemorragia es la *cerebral*, que puede ser pura o más frecuentemente asociada a la subaracnoidea. El hematoma intracerebral es frecuente en el aneurisma de las arterias silvianas (hematoma temporal) y comunicante y cerebral anterior (hematoma frontal). Algunas veces (hemos visto un solo caso en nuestro material) el aneurisma de la comunicante anterior

sangra hacia arriba a lo largo del cuerpo caloso, en la cisura interhemisférica, colapsando el ventrículo. Estos hematomas pueden quedar como tales, o progresar hacia los ventrículos, para dar la dramática y final inundación.

La inundación ventricular supone la efracción del parénquima nervioso y el lugar de la penetración varía con la situación del aneurisma. Los de la comunicante y cerebral anterior se abren fácilmente en el cuerno frontal del ventrículo. Más raro es que penetren en el III ventrículo a través de la lámina supraóptica.

Los aneurismas de la cerebral media se abren frecuentemente en el prolongamiento esfenotemporal del ventrículo y por excepción en el cuerpo de la cavidad a través de los núcleos grises basales.

El aneurisma carotídeo a evolución posterior incrustado en el lóbulo temporal, puede dar un hematoma local y abrirse en el cuerno temporal del ventrículo. Cuando el aneurisma se desarrolla hacia adentro, hacia la línea media, puede perforar la pared del III ventrículo. Se citan casos de aneurismas carotídeos desarrollados hacia afuera en el valle silviano, que se comportan como aneurismas de la cerebral media, pudiendo ganar los ventrículos a través de los núcleos grises. Y finalmente, cuando se rompe dentro del seno cavernoso, da lugar a un aneurisma o fístula arteriovenoso.

Estos tres tipos de hemorragias: subaracnoidea, cerebral y ventricular pueden estar presentes desde el primer momento en el mismo caso, o sucederse por etapas. Esto lo hemos observado en los aneurismas de la comunicante anterior y silviana, no así en los carotídeos, cuya rotura da preferentemente hemorragias meníngeas puras.

g) Diremos sólo algunas palabras de los aneurismas implantados en otras arterias del hexágono de Willis.

- 1) *Comunicante posterior*.— Son excepcionales, al punto de no figurar en la estadística de Dandy. Sin embargo, Mac Donald y Korb (1939), que analizaron 1.125 casos en la literatura mundial, encontraron la cifra de un 4 %. Quizás estas diferencias estadísticas puedan explicarse si recordamos que aneurismas

descritos como del origen de la comunicante posterior, son en realidad de la porción terminal de la carótida a evolución posterior.

- 2) *Tronco basilar y vertebrales*.— Figuran con la cifra de un 15 % en la estadística de Dandy. Existen dos tipos anatómicos: el sacular y fusiforme. Para el primero se admite su naturaleza congénita ya que tiene el aspecto de los descritos y se observa en sujetos jóvenes, libres de toda tara vascular. Los aneurismas fusiformes que se encuentran en las personas de edad son considerados por muchos autores como de naturaleza arterioesclerótica. En favor de su probable origen congénito se destaca la frecuencia de malformaciones vasculares asociadas (diferencias de calibre y origen de las arterias del hexágono de Willis). Además, se admite que en las arterias malformadas puede producirse precozmente y con intensidad la lesión arterioesclerótica.

Recordemos que los aneurismas intracraneos pueden asociarse a otras malformaciones congénitas: coartación aórtica y riñón poliúístico.

2) ANGIOMAS CEREBRALES

Se trata de afecciones poco frecuentes; según Cushing y Bayley, apenas representan el 2 % de los tumores del sistema nervioso verificado citológicamente. Persiste todavía el problema fundamental de la naturaleza de estos procesos vasculares que se presentan en el sistema nervioso con todas sus múltiples variedades: *lesión malformativa o verdadero blastoma*.

Pasaremos por alto toda la discusión doctrinaria y los argumentos en favor de una u otra posición. Diremos que en el momento actual hay tendencia a considerarlos genéticamente ligados a perturbaciones del desarrollo embrionario, localizados exclusivamente en el encéfalo o asociados a otras malformaciones extranerviosas.

Su clasificación no sólo se hace en función del examen histológico, ya que si los hay formados por vasos típicos, abundan los de estructura irregular, malformados, de difícil identificación. Los datos *anatómicos y fisiológicos*, referentes a situación, rela-

ciones, color, pulsatilidad, presión sanguínea, etc., datos “vivos”, recogidos en el momento de la intervención, tienen gran valor para identificar el proceso. Pasaremos rápidamente en revista los principales tipos de angiomas del encéfalo.

TELANGIECTASIAS.— Fue descrita por Virchow, como un tumor formado por capilares muy dilatados y de paredes alteradas (angioma capilar telangiectásico). Entre los vasos dilatados existe tejido nervioso, lo que hace la diferencia fundamental con el cavernoma. La telangiectasia, comprobada histológicamente, en su forma pura, es una afección rara. Virchow admitía que puede transformarse en cavernoma, por atrofia progresiva del tejido nervioso intercapilar y Cushing y Bailey sostienen que muchas lesiones descritas en la literatura como cavernomas, son en realidad telangiectasias capilares.

Se localizan con preferencia en la protuberancia (20 % de los casos publicados), debajo del piso del IV ventrículo. Con menor frecuencia se les puede encontrar, también, en el tronco cerebral, núcleos grises centrales y médula cervical. *Macroscópicamente* aparecen como manchas rojizas, de tamaño y forma variable, bien limitadas, que al corte sangran profusamente, pero persisten al lavado. *Microscópicamente* están constituidas por vasos dilatados en número variable, cuya pared está formada por un endotelio rodeado por fibras conjuntivas hialinizadas. Entre los vasos hay tejido nervioso normal o con moderada gliosis, macrófagos llenos de hemosiderina y algunos linfocitos.

La telangiectasia, por su pequeñez e inocuidad para el tejido nervioso, es una lesión bien tolerada y asintomática. Pero pueden romperse y dar hemorragias fatales dentro de la protuberancia y IV ventrículo. Se han descrito telangiectasias múltiples asociadas a formaciones análogas cutáneas y viscerales de carácter familiar.

CAVERNOMAS.— Es una variedad de angioma poco frecuente en el cerebro, aunque no tanto como la telangiectasia. No tienen, como la telangiectasia, localización electiva y pueden encontrarse en el tronco cerebral, corteza cerebral y pía, sustancia blanca de los hemisferios, núcleos grises centrales, más raras son las localizaciones cerebelosas y medulares.

Pueden ser múltiples, como las telangiectasias y asociarse a lesiones similares extranerviosas, cutáneas y viscerales. Pueden extenderse también a la duramadre y al hueso.

Macroscópicamente.— Es un tumor de color rojo oscuro, en general pequeños, bien limitados, aunque desprovistos de cápsula. Al corte se ve que están formados por cavidades de distinto tamaño, de las que fluye abundante sangre.

Microscópicamente.— Como la telangiectasia, el cavernoma está formado por cavidades dilatadas, irregulares, revestidas por un endotelio reforzado por fibras conjuntivas y reticulínicas. Se han encontrado también fibras elásticas.

Algunos de esos vasos están trombosados, formándose perlas fibrohialinas con calcificaciones. Por fuera del tumor hay una discreta gliosis reaccional y abundan los macrófagos cargados de pigmento hemático. Entre los vasos no se encuentra parénquima nervioso. Como las telangiectasias los cavernomas pueden quedar latentes y asintomáticos.

Entre los dos tipos de angiomas descritos hay formas intermedias. También hay cavernomas con caracteres de angioma arterial. Esta vinculación entre estos tres procesos se explicaría admitiendo que la malformación se hace conservándose los aspectos de las diferentes etapas en el desarrollo del sistema vascular: estado de plexo capilar indiferenciado (telangiectasias y cavernomas), o con esbozo de diferenciación arterial.

ANGIOMA ARTERIAL.— Según Virchow el angioma racemoso arterial sería un tumor formado por una masa de vasos arteriales flexiosos y dilatados, con aspecto de racimo. Para este autor se trata de un tipo bien definido de angioma. Pero en la práctica es muy difícil de encontrar un tipo puro de angioma arterial. Fuera de algunos casos discutibles, el llamado angioma arterial está constituido por arterias y venas, en gran parte malformadas, es decir, que serían aneurismas arteriovenosos. Simmonds, para asegurar el diagnóstico de angioma arterial, exige que los vasos aferentes y eferentes del tumor deben ser arterias, lo que no está demostrado en muchos casos publicados.

Además, contribuye al error la posibilidad que tienen las venas en condiciones especiales, de *arteriolizarse*, hipertrofiando sus paredes y tomando el aspecto de una arteria, aunque nunca llegan a desarrollar una verdadera elástica interna. En los casos

publicados como tales, los angiomas arteriales se describen como tumores vasculares de tamaño variable, superficiales, meningo-corticales, formados por vasos dilatados, tortuosos, vermiformes (aspecto racemoso), de color rojo y que pulsan. Histológicamente hay vasos de estructura arterial típica, pero abundan los malformados. Entre los vasos se encuentran tejido nervioso normal o con moderada gliosis reaccional.

ANEURISMA ARTERIOVENOSO CONGÉNITO.— Fue descrito por primera vez por Virchow, quien propuso llamarlo “aneurisma espurio”. Es la variedad más frecuente de los angiomas racemosos del encéfalo. Toennis (Berlín), sobre un total de 700 tumores examinados encuentra 46 angiomas, de los cuales 26 eran aneurismas arteriovenosos, lo que hace la cifra de 3,7 %, porcentaje más alto que el 1 % de Cushing y Bailey. En su patogenia se ha hecho intervenir de modo preponderante, las anomalías (detención) del desarrollo de los vasos cerebrales, los que quedarían en estado bipotencial de diferenciación, incompletamente desarrollados.

Situación.— Se localiza casi exclusivamente en los hemisferios cerebrales, preferentemente en la zona rolándica y territorio de la cerebral media. Pero pueden desarrollarse en otras regiones: lóbulos occipital, cuerpo caloso, base del cerebro, duramadre, etc. Pueden ser superficiales o profundos y llegar al ventrículo. Son raros en el cerebelo.

Tipos.— Se describen tres variedades:

- a) El más simple de los aneurismas arteriovenosos está representado por uno o varios troncos de vasos malformados dilatados y cortos que unen una arteria a una vena. Este tipo es raro en el encéfalo.
- b) Lo que más se observa es el aneurisma arteriovenoso a *forma tumoral*. Se trata de un ovillo de vasos abundantes, irregulares y dilatados, interpuestos entre varias arterias y venas. Cushing y Bailey describen casos de forma cónica a base cortical y vértice que llega al ventrículo, en cuya cavidad pueden hacer prociencia. Aún para el cirujano, con el tumor a la vista, es difícil establecer en ese complejo pelotón vascular lo que es arteria y lo que es vena. Suprimido el lecho capilar por el angioma inter-

puesto, la sangre puede pasar con facilidad de arterias a venas, de modo que pueden encontrarse vasos de aspecto venoso que conducen sangre arterial. Según Virchow, lo típico del aneurisma arteriovenoso es el agrandamiento y dilatación de los pedículos aferentes y eferentes del tumor.

- c) Otro tipo es el aneurisma arteriovenoso *en capa* (forma cortical). La malformación se extiende en superficie, sin penetrar en el cerebro, interesando el territorio de una o varias ramas de la carótida interna.

Estas formas corticales se acompañan de una vascularización exagerada (verdadero estado angiomaso, de la duramadre y cráneo, cuyos surcos y orificios vasculares pueden estar enormemente agrandados. Los vasos superficiales extracraneanos del lado que corresponden al angioma pueden también estar muy dilatados.

Examen microscópico.— Es sumamente difícil. Todos los autores admiten una hiperplasia de los vasos arteriales aferentes y de las venas eferentes. Pero hay desacuerdo cuando se describen los vasos tortuosos del aneurisma. Si bien los hay de tipo arterial y venoso normal, la mayoría son malformados, irregulares, difíciles de identificar. Resumimos los principales detalles encontrados:

- 1) *Túnica interna.*— Íntima proliferada, pudiendo llegar a la obturación total del vaso. Limitante elástica interna fragmentada, engrosada en partes, deflecadas en láminas irregulares. Puede faltar por completo.
- 2) *Túnica media.*— Músculo de espesor variable; puede faltar en ciertas partes, hipertrofiarse o presentarse en forma de nódulos aislados por tejido conjuntivo.
- 3) Se encuentran vasos obliterados y calcificados. Erróneamente se les consideró como trombos organizados. En realidad, es la íntima hipertrófica y malformada que obstruye la luz del vaso, se hialiniza y calcifica.

Bergstrand insiste en la falta de pigmento sanguíneo y capilares neoformados, que se encontrarían en caso de verdadera trombosis.

Los aneurismas arteriovenosos pueden asociarse a otras malformaciones vasculares: aneurismas arteriales del hexágono de Willis, anomalías venosas por persistencia de venas embrionarias dilatadas, angiomas retinianos.

A pesar de su volumen, que puede ser considerable, el aneurisma arteriovenoso puede ser bien tolerado y quedar latente por mucho tiempo. Pero puede provocar focos de reblandecimiento por isquemia. Además, con el tiempo pueden alterar la hemodinámica y producir hipertrofia cardíaca. Su gran complicación es la rotura, que da lugar a graves hemorragias meníngeas y cerebrales o cerebromeníngeas.

ANGIOMA VENOSO.— Es una malformación poco frecuente en su forma pura. Muchos casos descritos como tales, corresponden en realidad a angiomas mixtos con predominio de venas o aneurismas arteriovenosos. Lo fundamental en el angioma venoso es la dilatación de la vena. Para Virchow, el angioma racemoso venoso era comparable al varicocele.

Se describen dos variedades de angioma venoso: la *várice cerebral* y el *angioma racemoso venoso*.

a) *Várice cerebral*, es una forma rara. Se trata de una dilatación flexuosa, irregular, a veces ampular, de una o varias venas. Pueden ser superficiales o subcorticales y se las ve preferentemente en las vecindades del seno longitudinal superior, vena de Galeno y silviana.

La *várice* puede desarrollarse en una vena normal, o en una vena supernumeraria, embrionaria que ha persistido. La histología muestra cómo en las *várices* de los miembros, una atrofia de la pared (desaparición de las fibras musculares, fibrosis, etc.).

b) *Angioma racemoso venoso*, es la forma tumoral de la malformación, con participación de numerosos vasos malformados que contienen sangre venosa; se encuentran sobre todo cerca del seno longitudinal superior (corteza rolándicoparietal). Se describen anomalías asociadas: circunvoluciones anormales, microgiria, etc. En cuanto a la histología el angioma venoso estaría formado por vasos que recuerdan venas normales, venas malformadas de todo tipo y venas arteriolizadas.

HEMANGIOBLASTOMA (Bailey-Cushing, 1928); angiorreticuloma (Roussy-Oberling, 1930); tumor de Lindau (1926). Se trata de un tumor angiomatoso, de estructura especial, localizado casi siempre en el cerebelo y frecuentemente asociado a una lesión similar de la retina.

Lindau (1926) describió un cuadro anatomoclínico, a menudo hereditario y familiar, de carácter disembrioplásico, que en su forma completa asocia a la angiomatosis del S. N., angioma de retina y malformaciones y tumores viscerales: quistes del páncreas, riñón, hígado, hipernefomas, tumor del epidídimo, etc.

A esta asociación de lesiones, de las cuales las más importantes son el tumor del cerebelo y el angioma de la retina, se la denominó, a propuesta de Cushing, enfermedad de Lindau, o angiomatosis retinocerebelosa.

Nos ocuparemos, en particular, de la lesión del S. N., sobre la que actuó el cirujano. Está representada por un tumor angiomatoso especial: el hemangioblastoma de Bailey y Cushing, angiorreticuloma de Roussy y Oberling o tumor de Lindau.

Se localiza preferentemente en el cerebelo, pero puede desarrollarse también en el cerebro (hemisferios, plexos coroideos, cuerpo calloso, diencéfalo), bulbo y médula. Se trata de un tumor bien limtiado, de color rojo oscuro con zonas amarillentas y cavidades. Puede ser único o múltiple y asociarse con otros tumores angiomatosos, casi siempre medulares.

Histológicamente tiene tres componentes fundamentales: vasos, retículo y células. Los vasos, de estructura sencilla, son en su mayoría capilares anfractuosos dilatados, sinusoidales. El retículo es abundante, y en sus mallas se encuentran las células tumorales. Estas son de estirpe histiocitaria (Rio Hortega), en distintas etapas de evolución. Entre ellas se encuentran células xantomatosas, de citoplasma vacuolar, lleno de grasas, que siempre se encuentran en el hemangioblastoma, aunque en variable cantidad. Prado sostiene que la grasa procede del plasma ambiente y es fijada en las células retículoendoteliales.

No existe relación genética apreciable entre las células tumorales y los vasos, interponiéndose entre ambos, la red conjuntiva parietal. Se admite que son dos elementos independientes, aunque del mismo origen embrionario (mesodérmico).

En la interpretación histiogénica de estas neoformaciones no hay opinión definitiva. El concepto más admitido es considerarlos como tumores de estirpe mesodérmica.

Recordemos que es ésta la opinión de Cushing y Bailey, para quienes la ausencia de tejido nervioso entre los vasos, presente siempre en las malformaciones, les asigna el valor de verdaderos blastomas.

Del Rio Hortega los describe como una variedad especial de meningiomas, desarrollados a expensas de los vasos y elementos retículoendoteliales de las leptomeninges.

Roussy y Oberling, los consideran de estirpe mixta, *mesoectodérmica*, asociando al tejido de filiación mesodérmica (vasos y retículoendotelio), tejido glial ectodérmico. Actualmente, de acuerdo con Prado prevalece la opinión del origen exclusivamente mesodérmico de estas neoformaciones, probablemente desarrolladas a expensas de tejidos de esa estirpe, incluidos en el cerebro durante el desarrollo embrionario. La riqueza y aspecto de los vasos, la naturaleza retículohistiocitaria de las células intersticiales, permite considerar a estos tumores como *angiorretículo-citomas* (denominación propuesta por Prado).

ENFERMEDAD DE STURGE-WEBER-DIMITRI (*angiomatosis encéfalo-trigeminal*).— Fue caracterizada por Allen Sturge, oftalmólogo inglés en 1879. Con los datos clínicos de su enferma (niña con angioma de la cara, biftalmía del mismo lado y epilepsia parcial controlateral), supuso Sturge que tendría que existir una lesión cerebral, similar al nevus facial, que explicara la epilepsia.

Su sagaz observación fue confirmada por primera vez en la autopsia por Kalischer (1897). En 1922-23, Parkes Weber, en Londres y V. Dimitri en Buenos Aires, presentaron observaciones donde al cuadro clínico descrito por Sturge, agregaban placas radiográficas que mostraban una lesión cerebral con calcificaciones a doble contorno y fue a propuesta del danés Knud Krabben que la enfermedad lleva justicieramente los nombres de Sturge, Weber y Dimitri.

Frecuencia.— Se trata de una angiosis poco frecuente, apenas si hay 200 casos en la literatura mundial hasta 1948. En el Uruguay sólo se conocen 3 casos clínicos, base de la magnífica

monografía del Dr. Bernardino Rodríguez; 1 del Profesor Velarde Pérez Fontana y 2 del Dr. Román Arana Iñiguez, uno de los cuales fue autopsiado por nosotros en el hospital Vilardebó.

Anatomía patológica.—En su forma típica la enfermedad presenta una doble lesión vascular: nevus facial y angioma cerebral con calcificaciones.

- a) *La lesión cutánea*, es un angioma capilar plano, algunas veces cavernoso, con sus variedades tuberoso e hipertrófico. Está situado en la cara, en el territorio del trigémino, especialmente en sus ramas I y II. Puede afectar la mitad del labio, extenderse en la mucosa de la bóveda palatina o asociarse a tumores semejantes del resto de la piel.
- b) *Alteraciones nerviosas* (meningocerebrales).—Hasta 1932 se admitía que había una malformación o verdadero tumor vascular cuya calcificación daba las imágenes a doble contorno que se ven en las placas radiográficas y que fueron minuciosamente estudiadas por Weber y Dimitri. En esa fecha, Knud Krabben presentó a la Sociedad de Neurología de París su famosa comunicación anatomoclínica. Krabben demostró haciendo radiografías de la pieza anatómica que las imágenes a doble contorno no eran vasos calcificados, sino bandas de calcificación, enfrentadas en circunvoluciones paralelas, situadas en zonas más o menos extensas de la corteza cerebral. El trabajo de Knud Krabben, con sus importantísimas deducciones, marcó una época en la historia de la enfermedad.

En 1936, Egaz Moniz y Almeida Lima, aplicando por primera vez la arteriografía al estudio de la enfermedad, confirma la hipótesis de Krabben al demostrar que la calcificación cerebriforme del lóbulo occipital, que presentaba un caso típico por ellos estudiados, era totalmente independiente de la circulación cerebral

Y agregaba el maestro portugués haciendo justicia al trabajo de K. Krabben: “No se trata de angiomas calcificados, es una enfermedad diferente, entidad mórbida que merece ser designada con el

nombre de *enfermedad de Knud Krabben*." Posteriormente Diego Furtado y otros al estudiar arteriográficamente nuevos casos encuentra en relación entre las zonas de calcificación los vasos cerebrales. Para explicar estos hechos, al parecer contradictorios, sostiene Furtado que la lesión cerebral de la enfermedad de Sturge-Weber-Krabben (así la llama el autor), es al principio angiomatosa y luego, al calcificarse, pierde su estructura vascular, quedando de la misma un conglomerado de calcificaciones independientes de la calcificación cerebral. Podría, pues, sostenerse al unicismo de la enfermedad y el hallazgo de Krabben correspondería a la última etapa del proceso: la del angioma calcificado y degenerado, irreconocible en su estructura vascular, que sería la forma anatomopatológica como se presenta en la mayoría de las autopsias practicadas.

Nos ha parecido necesario exponer estos conceptos patogénicos para el mejor conocimiento de la enfermedad. Podríamos resumir así las alteraciones encontradas:

- 1) Atrofia del hemisferio cerebral afectado por la angiomasia, total o parcial.
- 2) Desarrollo exagerado de los vasos piamarianos, dilatados y flexuosos (angiomatosis meníngea) en relación topográfica a la lesión cerebral.
- 3) Zonas de calcificación, visibles a simple vista, en forma de estrías blanco amarillentas, situadas a lo largo de la corteza de las circunvoluciones.
- 4) Calcificaciones microscópicas, de diferente forma y tamaño, en las paredes de los vasos y fuera de ellos, dispuestas en las primeras capas de la corteza.
- 5) Alteraciones neuronales atrófico-degenerativas y proliferación de la glía.
- 6) Alteraciones oculares, inconstantes pero frecuentes: *glaucoma congénito*, que se expresa por un aumento total del tamaño del ojo: la buftalmía. Se describe un estado angiomatoso de los vasos coroides.

- 7) Se han descrito alteraciones morfológicas (hipertrofia cráneo-facial) y disráficas.

Hemos tenido oportunidad de estudiar con Sotelo, Arana y Estable Puig, el primer caso de Sturge-Weber-Dimitri autopsiado en el Uruguay. El examen anatomopatológico demostró la ausencia de angioma en el lóbulo occipital, lugar de las calcificaciones. Estas se formaban en su mayor parte fuera de los vasos, a expensa de una sustancia motriz, hialinoproteica, que luego se calcifica. El proceso, que está en evolución, se inicia en las capas 2 y 3 a expensas de los prolongamientos neuronales que son tan abundantes en esa zona de la corteza.

TUMORES DEL ENCEFALO

Pueden ser primitivos o secundarios.

1) TUMORES SECUNDARIOS

Son bastante frecuentes en nuestro ambiente. En 171 autopsias de tumores intracraneanos, realizadas en los últimos diez años en el Instituto de Neurología, 37 corresponden a metástasis. En . . . biopsias de tumores, realizadas en el mismo tiempo, hemos encontrado . . . que corresponden a tumores secundarios.

En la estadística de Cushing, sobre 2.000 tumores intracraneanos hay 85 metástasis, lo que da la cifra de 4,2 %. El autor reconoce que esta cifra es inferior a la real, pues evitaba en lo posible la hospitalización de enfermos portadores de metástasis nerviosas evidentes, por considerar inútil la intervención. Kauffman da la cifra de 4,78 % de metástasis nerviosas en los cánceres epiteliales en general.

Se trata, en su mayor parte, de localizaciones secundarias de carcinomas bronquiales que representa en nuestro ambiente casi el 50 % de todas las metástasis encefálicas. Pueden venir también de cánceres de próstata, mama, riñón, tiroides, estómago, intestino, etc.

Hay también metástasis de sarcomas, en su mayor parte melanosarcoma y de corioepitelioma.

De una manera general las metástasis encefálicas son múltiples, localizándose sobre todo en el cerebro, cerebelo y menos

en el tronco cerebral. Pueden ser bien limitadas, esféricas u ovoides, rodeadas de un tejido blando, edematoso, al corte presenta una zona periférica de color rosado y un centro irregular de necrosis, y focos hemorrágicos.

Recordemos que las metástasis de los corioepiteliomas, pueden simular focos apoplécticos heterotópicos. Otro aspecto de las metástasis que hemos visto varias veces es el quístico, a contenido grumoso amarillo verdoso, por necrosis colicuativa casi total de un tumor de origen pulmonar, cuya parte sólida y viva queda reducida a un halo de pocos milímetros de espesor. Alrededor de las metástasis, hay un proceso, a veces muy intenso de encefalitis subaguda, con abundante exudación serosa.

El edema se extiende a distancia del tumor, y en caso de varias metástasis puede tomar todo un hemisferio, determinando grandes desplazamientos y colapso de los ventrículos y la formación de hernias cisternales que pueden dar importantes síntomas neurológicos.

Aunque no son propiamente metástasis, el encéfalo puede ser invadido por tumores vecinos malignos del cráneo: sarcomas, cordomas, carcinomas, mielomas.

2) TUMORES PRIMITIVOS

Representan la mayor parte de los tumores del encéfalo. Para su denominación seguimos la clasificación de P. del Río Hortega.

En 1934, del Río Hortega clasificó los tumores del sistema nervioso, en los siguientes grupos topográficos:

- I) Tumores de los órganos anexos al cerebro (pineal y plexos coroideos).
- II) Tumores del parénquima nervioso.
- III) Tumores del simpático.
- IV) Tumores de los nervios periféricos.
- V) Tumores de las meninges.
- VI) Tumores de la hipófisis y región hipofisaria.

Para comprender la histología de estos tumores, en especial la de los grupos I y II, del Río Hortega estudia la evolución normal de las células que se origina en el epitelio neural primitivo, a las que llama: glioblastos, neuroblastos, pineoblas-

tos y coroidoblastos. Considera al glioblasto un elemento tripotencial capaz de originar oligodendrocitos, astrocitos y gliopitelio endimario.

La evolución patológica de gérmenes derivados del epitelio medular primitivo, no utilizados, yacentes en el tejido nervioso, da lugar a una serie de tumores cuyas células recuerdan las diferentes etapas de la diferenciación celular.

Y así surge una nomenclatura racional, citogénica, y cada grupo de tumores llevará el nombre que le corresponde como paradigma de una etapa evolutiva que va del estado embrionario a la total diferenciación celular.

Conceptuamos la clasificación de del Río Hortega, que seguimos en el Instituto de Neurología, como la mejor.

Inspirada, como la de Bailey y Cushing sobre la base del desarrollo embrionario de los elementos del tejido nervioso, tiene la ventaja de aplicar al material de estudio técnicas perfeccionadas (impregnación por el carbonato de plata y sus múltiples variantes insuperables e imprescindibles para el conocimiento de los blastomas del sistema nervioso.

Eso permitió a del Río Hortega rectificar conceptos, aclarar el complejo y oscuro grupo de los blastomas embrionarios, de incipiente diferenciación, cuyos detalles de estirpe no son revelados por los métodos corrientes de coloración.

Y así eliminó de las clasificaciones conocidas grupos artificiosos, más hipotéticos que reales, hechos en base a conceptos equivocados, por insuficiencia de técnicas.

Extractamos de la clasificación de del Río Hortega lo que interesa para los tumores del encéfalo:

1) *Tumores de los órganos anexos al cerebro:*

a) *G. pineal:*

pineoblastomas,
pineocitomas.

b) *Plexos coroideos:*

papilomas,
epiteliomas.

2) *Tumores del parénquima nervioso:*

de estirpe glial,
de estirpe neuronal.

- a) De la serie astrocítica:
 - glioblastomas:
 - isomorfos,
 - heteromorfos;
 - astroblastomas,
 - astrocitomas.
 - b) De la serie oligodendrogial:
 - oligodendroblastomas,
 - oligodendrocitomas.
 - c) De la serie glioepitelial:
 - glioepiteliomas.
- 3) *Tumores de las meninges* (meningiomas, sobre todo meningoexotemias).
 - 4) *Tumores de la hipófisis y región hipofisaria:*
 - adenomas,
 - cráneo-faringiomas.
 - 5) *Tumores de los nervios:*
 - neurinomas,
 - neurofibromas.

Últimamente M. Polak (Argentina, 1953), en un notable trabajo, presentó 3 observaciones de tumores minuciosamente estudiados y analizados que procederían del sector mesodérmico (retículoendotelial) del tejido nervioso, y a los que propone llamar *microgliomas*.

NUESTRA ESTADISTICA

En los diez últimos años (1945-55), el Laboratorio de Anatomía Patológica del Instituto de Neurología, examinó 427 tumores intracraneanos. De ellos 79 (18,5 %) son metástasis. Los primitivos, se descomponen así: meningiomas, 68 (16,0 %); neurinomas, 24 (5,6 %); adenomas de hipófisis, 14 (3,2 %); cráneo-faringiomas, 5 (1,2 %); colesteatomas, 4 (0,9 %); cordomas, 1 (0,4 %); pinealomas, 0; t. de los plexos coroideos, 3 (0,7 %); gliomas, 216 (50,5 %); neuroblastomas, 6 (1,4 %); neurofibromatosis (enfermedad de Recklinghausen), 5 (1,2 %).

Desbordaría los propósitos de esta exposición tratar en particular cada uno de los tipos de tumores que pueden encontrarse en el encéfalo.