

ARCHIVOS ARGENTINOS de PEDIATRIA

Editores

La Prensa Médica Argentina

Junín 845, Buenos Aires, Argentina

Administración (números sueltos, suscripciones, envíos y cambios de domicilio): Tel. 83-9796 y 80-3782.

Publicidad y Contaduría, exclusivamente: Tel. 83-9484.

Se distribuye a todos los miembros de la Sociedad Argentina de Pediatría por convenio especial con los Editores, y además por suscripción paga. Aparece mensualmente. Inscripta en la Propiedad Intelectual bajo el N° 1.152.966.

TODA CORRESPONDENCIA CON LA DIRECCION CIENTIFICA
DE LA REVISTA DIRIGIRLA A:
DIRECTOR DE PUBLICACIONES - DR. JUAN C. DERQUI
LAPRIDA 1791 — CAPITAL

Precios de suscripción:

Rca. Argentina (1 año) \$ 20.—
Exterior (1 año) u\$s. 15.—
Número suelto \$ 2.—

Correo Argentino Central B	Franqueo Pagado Concesión N° 1706
	Tarifa Reducida Concesión N° 813

GRAFICA  EDITORA

DIRECTOR DE PUBLICACIONES: Dr. Juan Cruz Derqui
SUB-DIRECTOR DE PUBLICACIONES: Dr. Fernando Mendilaharzu

SECRETARIOS DE REDACCION

Dr. Delio Aguilar Giraldes	Dra. Sara Tamburini de Escars
Dr. Armando Calcarami	Dr. Eddie Invernizzi
Dr. José María Ceriani Cernadas	Dr. Armando C. Maza
Dr. José María Cullen Crisol	Dr. Jorge Parral
Dr. Mariano Detry	Dra. Celica Ramírez
Dr. Jorge Luis Dibetto	Dr. Alejandro Rosa Rivarola
Dr. Eduardo Nicolás Echezarreta	Dr. Osvaldo A. Stoliar
	Dr. Alberto O. Zambosco

CORRESPONSALES

Dr. Nedo Albanesi (B. Blanca)	Dr. Carlos A. Mansilla (Santiago del Estero)
Dr. Oscar Caballero (Mendoza)	Dr. Valois Martínez Colombres (h) (San Juan)
Dra. Iraida S. de Cabrol (E. Ríos)	Dr. Alejandro Mines (Tucumán)
Dra. Velia E. de Caino (La Plata)	Dr. Luis Premoli Costas (Salta)
Dr. Jorge N. Carné (Rosario)	Dra. Llobal Schujman (Tucumán)
Dr. Alfredo Fort (R. C. Pcia. Bs. As.)	Dr. Leonardo M. Vanella (Río Cuarto, Córdoba)
Dr. Rubén Haidar (Santa Fe)	

COMISION ASESORA

Prof. Dr. Raúl P. Beranger	Prof. Dr. Juan J. Murtagh
Prof. Dr. Felipe de Elizalde	Dr. José E. Rivarola
Prof. Dr. Alfredo Largaúa	Prof. Dr. José R. Vásquez

SECRETARIA

Sra. María Elisa Ibáñez

COMISION DIRECTIVA DE LA SOCIEDAD ARGENTINA DE PEDIATRIA 1973 - 1975

Presidente: Prof. Dr. Gustavo C. Berri
Vicepresidente: Prof. Jorge M. Nocetti Fasolino
Secretario General: Dr. Horacio Aja Espil
Director de Publicaciones: Dr. Juan Cruz Derqui
Tesorero: Dr. Angel Plaza
Secretario de Relaciones: Prof. Dr. Roberto J. Caligari
Primer Vocal: Prof. Dr. Eduardo D. Plater
Segundo Vocal: Dr. Roberto E. Entenza
Bibliotecario: Dr. Roque Emiliani
Secretario de Actas: Dr. Juan José Reboiras

SUMARIO

Tomo LXXI - Número 5 - Julio de 1973

Pasado, presente y futuro de la neurocirugía pediátrica
R. Carrea 129

Neoplasias de la fosa posterior en la infancia
J. A. Guevara 133

Neoplasia de la región diencefalo-hipofisaria
H. E. Mora 136

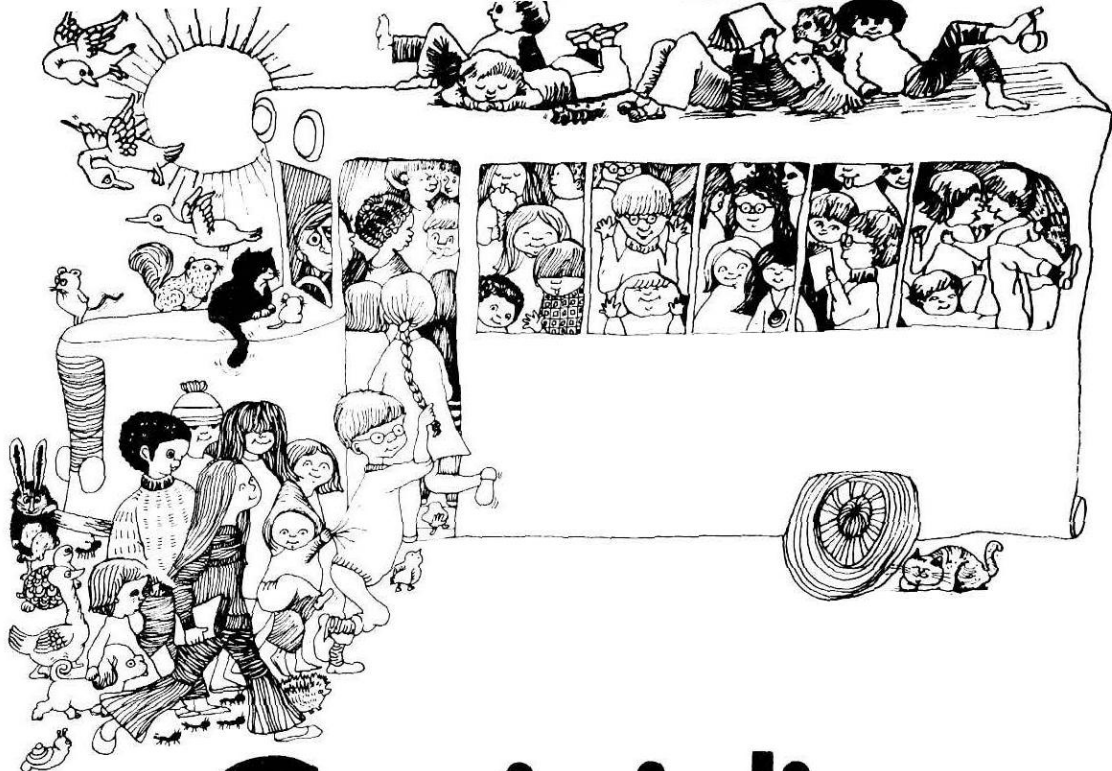
Epidemiología de las neoplasias del sistema nervioso central en la infancia
D. V. Zingale 140

Hipertensión endocraneana en el niño
J. Martín Girado, G. Ajler 144

Craneosinostosis
J. C. Suárez 150

Resultados del tratamiento de las hidrocefalias
H. Bunge 155

Supuraciones intracraneanas en la infancia
F. J. Viñas 158



Corizidin[®] Gotas

Domina rápidamente la totalidad del cuadro sintomático gripal o del resfrío común en los niños pequeños, atenuando la irritabilidad durante el día y favoreciendo el sueño durante la noche.

CORIZIDIN Gotas

- Suprime la irritación de las mucosas del aparato respiratorio.
- Desarrolla una eficaz acción antitérmica-analgésica con protección de la mucosa gástrica.
- Excelente tolerancia y aceptación.
- Sabor agradable, cómoda y fácil administración y dosificación en niños pequeños.

Fórmula: cada 100 ml de líquido contiene: maleato de dexclorfeniramina 0,1 g; salicilato de sodio 10 g; ácido amino acético 5 g.

Posología: Niños menores de 3 años, 15 gotas, 1 medida, (0,5 ml) 3 ó 4 veces/día.
Niños mayores de 3 años, 30 gotas, 2 medidas, (1 ml) 3 ó 4 veces/día.

Para facilitar su administración se coloca el gotero plástico entre los labios y las encías en un extremo de la boca y se presiona el bulbo.

Presentación: Frasco de 30 ml con gotero plástico graduado.

CORIZIDIN Gotas suministra la base lógica para combatir rápida y eficazmente la irritación y congestión de las mucosas del aparato respiratorio y desarrolla acción antitérmica y analgésica adecuada.



ESSEX (ARGENTINA) S.A.I.C.
Con licencia de
SCHERING CORPORATION U.S.A.
Bloomfield, New Jersey

LA BIBLIOTECA DE PAZ
BIBLIOTECA

Reflexiones de la experiencia

Fichado

Fichado

Pasado, presente y futuro de la neurocirugía pediátrica

RAUL CARREA*

La historia de la neurocirugía es tan breve que quienes nacieron cuando se acuñaba el nombre de la especialidad aún viven, en plena actividad o acaban de retirarse. Sir Víctor A. H. Horsley (1857-1916) fue el primer cirujano que, entre 1886 y 1908, dedicó la mayor parte de su tiempo a la neurocirugía. El fundador reconocido de la neurocirugía fue sin duda Harvey W. Cushing (1869-1939) quien iniciado en la especialidad con Theodor Kocher, en Berna (1900) extirpó por primera vez con éxito un meningioma en el Hospital de la Universidad de Johns Hopkins (Baltimore) en 1910 (El paciente era el general Leonard Wood, de 49 años, quien estuvo en plena actividad por 17 años hasta que murió en la operación de una recidiva en 1927). Después de la primera guerra mundial Cushing se instaló en Boston, en el Peter Bent Brigham Hospital y fue el maestro de buena parte de la segunda generación de neurocirujanos del mundo, incluyendo a Ernesto Dowling de la Argentina, Walter E. Dandy (1886-1946) fue el fundador de la neurorradiología al idear, también en la Universidad de Johns Hopkins, en 1918, la ventriculografía y la neumoencefalografía (La primera angiografía cerebral la logró en cambio Egas Moniz, neurólogo portugués y premio Nóbel de Medicina, en 1927). Finalmente Offrid Foerster (1873-1941) cuyo centenario se conmemora este año, neurólogo de Breslau y médico de Lenin se hizo neurocirujano a los 40 años, en 1913.

La neurocirugía se estableció, pues, como especialidad diferenciada en los años 10 y después de la primera guerra mundial los cirujanos generales, salvo rara excepción, habían abdicado la práctica de la cirugía neurológica en beneficio de los neurocirujanos. Los problemas de la neurocirugía estaban, en cambio, en manos sea de los cirujanos de niños sea de los neurocirujanos. A pesar de las contribuciones de Dandy a la fisiopatología y cirugía de las hidrocefalias no eran muchos los neurocirujanos que operaban estos casos y, mucho menos, las malformaciones congénitas, en especial la *spina bifida*.

Dos décadas pasaron hasta que un discípulo de Cushing, Frank Douglas Ingraham (1898-1965) a instancias de su maestro, se interesara por el campo inagotable de la neurocirugía infantil, fundando así la especialidad. Ingraham había sido residente de Cushing en 1927 y éste lo becó para trabajar con Sherrington, su propio maestro de neurofisiología, en Oxford, en 1928. A su regreso de Inglaterra, en 1929, Ingraham se estableció en el Hospital de Niños contiguo al Peter Bent Brigham Hospital donde actuaba su maestro y pudo así acumular vasta experiencia. En 1943 publicaba sus observaciones en 546 casos de *spina bifida*, en 1944 establecía normas para el manejo de las colecciones subdurales, en 1948 describía las técnicas de cirugía de las craneostenosis y en 1954 publicaba con Donald D. Matson (1913-1969) su sucesor en 1963, el primer tratado sobre la especialidad (*Neurosurgery of infancy and childhood*, Ch. C. Thomas

* Jefe del Dpto. de Cirugía. Hosp. de Niños. Bs. As.

Fichado

ed. Springfield) sistematizando su experiencia de 25 años.

En este período comenzó a reconocerse la conveniencia de que los hospitales pediátricos dispusiesen al menos de un neurocirujano. En la introducción de su libro sobre tumores encefálicos de la infancia (*Intracranial tumors of infancy and childhood*. The University of Chicago Press, Chicago, 1939). Percival Bailey, Douglas N. Buchanan y Paul C. Bucy afirman que "el nombramiento de un neurocirujano en el cuerpo médico de un hospital de niños resultará en el aumento del porcentaje de tumores intracranianos en los registros del hospital "infiriendo que muchos procesos neuroquirúrgicos no se diagnosticaban todavía. De todos modos la mayoría de los 100 casos que contribuyen al material de este libro procedían del Children's Memorial Hospital de Chicago, y, con sólo una excepción los enfermos habían sido operados por Bailey o Bucy en la Clínica de la Universidad de Chicago, a buena distancia del Hospital de Niños, donde actualmente dirige el Servicio de Neurocirugía Anthony Raimondi.

Casi veinte años más transcurrieron antes de que la recomendación de Bailey, Buchanan y Bucy, directores por rotación entonces del Illinois Neuropsychiatric Institute de Chicago, se concretara.

Hacia fines de la década del 40 Marc Richard Klein, en el Hospital des enfants malades de París, y el que escribe, en el Hospital de Niños de Buenos Aires, crearon el segundo y tercer servicios de neurocirugía infantil en el mundo, el último actualmente en plena actividad, en la misma época en que Donald Matson comenzaba a dedicarse, después de la guerra, a la neurocirugía infantil, junto a Ingraham.

La primera generación fue, pues, la de Ingraham en Boston, iniciada en 1929.

La segunda generación, desde el fin de los años 40 está señalada, según parece, por la labor de Matson en Boston, de Klein en París y del que escribe en Buenos Aires.

La tercera generación, está marcada por la eclosión de la neurocirugía infantil como una especialidad diferenciada con importantes servicios de la especialidad en hospitales pediátricos como los de Kenneth Till en Londres, John F. Shaw en Edinburgo, Anthony Rai-

mondi en Chicago, Bruce Hendrick en Toronto, Steen J. Flood en Oslo, Martín Peters Sayers en Columbus, Federico Viñas en Córdoba, Maurice Choux, en Marsella, Luis Schut en Filadelfia y John Shillito en Boston, continuando este último la labor de Ingraham y Matson, o bien en Servicios de neurocirugía de hospitales generales como los de Jacques Rougerie en París, Wolfgang Th. Koos en Viena, Satoschi Matsumoto en Kobe, y otros. Aún hoy en día, sin embargo, neurocirujanos como Joseph Ramsohoff, de New York y Salomón Hakim, de Bogotá, dedicados sólo parcialmente a la neurocirugía infantil han contribuido con importantes aportes a la especialidad.

El número de neurocirujanos pediátricos, con plena dedicación a la especialidad, no es numeroso y las posibilidades de intercambio entre éstos no ha sido todavía notable. Las agrupaciones formadas hasta hoy han sido todas de tipo internacional. La Sociedad de la hidrocefalia y la spina bifida se creó en Londres en 1962 y celebra desde entonces reuniones anuales que últimamente se publican en *Developmental Medical and Child Neurology*. El primer congreso europeo de neurocirugía pediátrica tuvo lugar en 1968 y la American Society of Neurological Surgeons (fundada como Cushing Society, creó una sección de neurocirugía infantil en 1972. El primer organismo internacional de la especialidad nació en París en setiembre de 1971 por la iniciativa de R. Carrea (Argentina), M. Choux (Francia), B. Hendrick (Canadá), W. T. Koos (Australia), S. Matsumoto (Japón), A. J. Raimondi (EE. UU.), J. Rougerie (Francia), J. F. Shaw (Escocia) y K. Till (Inglaterra) y así se fundó, finalmente, en Chicago, el 7 de mayo de 1972, la *International Society for Pediatric Neurosurgery*, cuyo primer mitin científico tendrá lugar en octubre de este año, 1973, en Tokyo, bajo la presidencia de S. Matsumoto.

La neurocirugía infantil está, pues, en la actualidad, firmemente establecida como subespecialidad de la neurocirugía y el volumen de trabajos actualmente en curso es realmente significativo.

El futuro de la neurocirugía infantil plantea principalmente tres problemas:

a) Dónde debe practicarse la neurocirugía infantil.

b) ¿Deben existir neurocirujanos dedicados exclusivamente a la neurología infantil?

c) De ser así, cómo debe ser la formación de éstos y cuál debe ser su calidad y cantidad.

Estas preguntas son actualmente motivo de estudio y discusión. *Las sugerencias subsiguientes son especialmente válidas si admitimos que en el cercano futuro la práctica de la medicina se ha de desarrollar en un marco socializado y no liberal. Esto es deseable si se piensa que en el primero la referencia de los enfermos sólo puede estar determinada por la capacidad del especialista y la conveniencia y seguridad del enfermo, situación que se ve alterada en el esquema liberal por apetencias subalternas.*

a) La experiencia parece demostrar que los servicios de neurocirugía infantil deben estar ubicados en hospitales de niños planeados para la referencia de enfermos de alta complejidad, para la investigación y para la docencia. En estos centros deben perfeccionarse los métodos de prevención, diagnóstico y tratamiento y fijarse normas que el equipo docente debe transmitir a otros médicos que, periféricamente han de ser responsables de la asistencia de algunos pacientes de simple solución técnica y de la referencia de los casos más complejos. No se puede esperar que el centro de referencia asista a todos los enfermos. Es en cambio responsabilidad del centro docente entrenar a los neurocirujanos generales (i.e. en el tratamiento de ciertas hidrocefalias) a los cirujanos de niños y traumatólogos (i.e., en el manejo de los traumatismos encefalocraneanos) y a los pediatras (i.e., en la labor clínica de prevención, diagnóstico precoz y referencia precoz y adecuada).

El hospital pediátrico con un centro de neurocirugía de esta índole debe ser un hospital universitario o afiliado a la Universidad ya que cumple una función estrictamente universitaria. Si el centro de neurocirugía pediátrica está física y funcionalmente conectado al hospital universitario general obtendrá el beneficio del uso de algunos equipos complejos o costosos que puede compartir con el centro universitario de neurocirugía de adultos. Sin embargo, si este desideratum no se cumple, es preferible romper la con-

exión con el hospital universitario antes que con el hospital de niños.

Aunque costosos, los equipos siempre se pueden duplicar pero es imposible duplicar la infraestructura médica de un hospital pediátrico, esencial hoy día para lograr eficiencia en un servicio de neurocirugía infantil. La eficacia de éste depende de la colaboración mutua permanente con pediatras, endocrinólogos, ortopedistas, urólogos, nefrólogos, cardiólogos y otros especialistas pediátricos y esta disponibilidad sólo puede darse en un hospital pediátrico.

-b) La evolución de la especialidad parece demostrar que la neurocirugía pediátrica de alta complejidad estará en manos, a corto plazo, de neurocirujanos dedicados exclusivamente a esta especialidad. Sin duda las posibilidades de investigación, el perfeccionamiento de los métodos de diagnóstico y tratamiento y la mayor eficiencia de los resultados es notablemente mayor actualmente en los medios que se aproximan más a este objetivo.

Todavía operan casos neuroquirúrgicos de niños neurocirujanos generales y algunos cirujanos de niños. Sus motivaciones no parecen, en general, loables y sus resultados a veces son catastróficos.

c) La cantidad, calidad y métodos de formación del neurocirujano pediátrico es un tema que requiere todavía larga discusión. La relación entre la morbilidad neuroquirúrgica en niños (hasta los 15 años) y en adolescentes y adultos (desde los 16 años) parece ser de 1 a 5. Si admitimos que debe haber un neurocirujano cada 100.000 a 200.000 habitantes, según las facilidades sanitarias de cada país, debemos pensar que se debe disponer de un neurocirujano pediátrico cada 500.000 a 1.000.000 de habitantes siempre y cuando éstos trabajen en centros de referencia, obviamente en ciudades con más de 1.000.000 de habitantes y que los casos de la especialidad sean referidos a estos centros de acuerdo a normas bien establecidas. La calidad de estos neurocirujanos pediátricos debiera ser de nivel universitario, en el sentido profundo y no burocrático de la acepción y, por lo tanto, su formación debe ser más compleja y duradera que la de los neurocirujanos generales. De-

ben tener una formación completa en neurocirugía, en hospital general primero y en hospital pediátrico después, complementada con el entrenamiento en pediatría y neurocirugía infantil y perfeccionada con un período de formación en un centro de investigación neurobiológica. El período de formación de un neurocirujano pediátrico probablemente insuma 6 a 7 años, uno o dos más que el lapso mínimo indispensable para formar un neurocirujano general y el mismo que se debe requerir para un neurocirujano general con aspiraciones académicas. El período de formación, como es obvio, debe ser con dedi-

cación exclusiva, con el apoyo necesario para que el aspirante pueda completar su entrenamiento sin obstáculos de ninguna índole.

Estas breves consideraciones sobre la historia y el estado actual de la neurocirugía pediátrica sin duda recorren una trayectoria desde el pasado bien establecido, a través de un presente de indudable cambio, hacia un futuro sobre el que sólo cabe una meditada predicción. La nuestra se basa en las metas que, sin alcanzarlas todavía, nos hemos fijado a lo largo de más de veinte años de liderazgo en el campo de la cirugía neurológica en el niño.

Neoplasias de la fosa posterior en la infancia

JUAN A. GUEVARA

Se denomina fosa posterior a la cavidad craneana que está limitada por los huesos occipital, temporales y basiesfenoides. La tienda del cerebelo la separa de las estructuras supratentoriales. Contiene como elementos nerviosos: el cerebelo, el tronco cerebral, nervios craneanos, meninges y vasos.

Tomando 330 niños con neoplasias del sistema nervioso central que fueron internados en el Hospital de Niños en 10 años, 171 de ellos fueron supratentoriales mientras que 159 estaban localizados en la fosa posterior. De éstos, 82 fueron tumores de cerebelo puros, mientras que los restantes 77 se originaban en el tronco encefálico.

Neoplasias del cerebelo: En el cerebelo, el tipo más frecuente es el neuroblastoma (60 %). Se origina en el nódulo vermiano y es el tumor más maligno de la serie neuronal. En orden de frecuencia le sigue el astrocitoma (24 %) tumor benigno que se origina habitualmente en los hemisferios cerebelosos y que frecuentemente desarrolla cavidades quísticas.

Otros tumores de cerebelo son el gliopitelioma, oligodendroglioma y glioblastoma que en total llegan al 16 por ciento restante.

Neoplasias del tronco cerebral: Se incluyen aquí los tumores que infiltran el tronco y que originándose en el epéndimo crecen hacia el IV ventrículo. De estos últimos, 14 resultaron ser gliopiteliomas. Entre los que infiltran se encontraron 5 astrocitomas, 4 glioblastomas y 3 oligo-

dendrogliomas, mientras que 49 de ellos no fueron clasificados histológicamente.

Esto se comprende fácilmente debido al hecho que los tumores infiltrativos del tronco cerebral, salvo contadas excepciones, no son abordables quirúrgicamente.

Aspectos clínicos

Hay dos grandes grupos de síntomas y signos que aparecen en los blastomas de fosa posterior. Los de hipertensión endocraneana y los signos cerebelosos por una parte y los debidos a paresias o parálisis de los pares craneanos por otra. Los primeros se ven en los tumores del cerebelo y del IV ventrículo y los últimos en los tumores infiltrativos del tronco cerebral.

Es importante conocer la evolución de la sintomatología y la agudeza de su presentación.

La instalación de un síndrome de hipertensión endocraneana agudo y signos de disfunción cerebelosa axial en un niño debe sugerir la presencia de un neuroblastoma del cerebelo o de un tumor del IV ventrículo que bloquea la circulación del LCR.

En cambio una sintomatología de hipertensión endocraneana de evolución lenta y a veces con remisiones y signos cerebelosos unilaterales obligan a pensar en tumor de hemisferio cerebeloso.

Cerebelo: Los tumores del cerebelo producen hipertensión endocraneana debido a que bloquean más o menos rápidamente las vías de circulación del LCR además el volumen del tumor en sí mismo tiende a herniar el contenido de la fosa posterior a través del agujero occipital. De acuerdo

con su ubicación alteran la función cerebelosa. Las cefaleas están presentes en la casi totalidad de los casos.

En los niños de corta edad se expresa como inquietud, irritabilidad o el tomarse la cabeza con las manos. Es un síntoma de gran importancia si no se lo puede explicar como producido por otro proceso general, tal como estado febril, etc.

En niños mayores es frontal u occipital y generalmente matinal. Habitualmente es difícil de calmar con analgésicos comunes.

Los vómitos se asocian generalmente. No son precedidos de náuseas y están producidos por la hipertensión ejercida sobre los núcleos vagales. Casi siempre es el síntoma de comienzo en los tumores del piso del IV ventrículo.

A menudo se acompañan de dolores o molestias abdominales que tienden a producir erróneas interpretaciones sobre su origen.

Los vómitos pueden ser tan intensos que ocasionen signos de deshidratación. Debido a esto es que en el lactante pueden co-existir una hipertensión endocranea muy importante con una fontanela normotensa o deprimida.

El edema de papila puede tener una intensidad variable desde una congestión venosa hasta llegar a la atrofia secundaria post-edema. Su ausencia no descarta totalmente la neoplasia.

Entre los signos cerebelosos el más común es la ataxia.

Esta puede expresarse como una inestabilidad en la marcha o la dificultad en el mantenimiento de la postura.

Los signos anteriores y la ataxia del tronco permiten ubicar la lesión en el vermis cerebeloso afectando los núcleos del techo.

La predominancia del temblor atáxico en los miembros, la disdiadococinesia especialmente si es unilateral sin signos de lesión hemisférica homolateral.

Como síntoma frecuente de comienzo de las neoplasias de los hemisferios cerebelosos se nota un trastorno de la escritura.

La disdiadococinesia también se manifiesta en el lenguaje, que se hace lento y a veces explosivo.

La posición asimétrica de la cabeza es

un signo de gran importancia. Puede ser producida por irritación del nervio espinal por la hernia de amígdala que a veces acompaña a estos tumores o expresa un trastorno de la coordinación por lesión cerebelosa.

Menos frecuentemente se ven hipotonía generalizada y nistagmus horizontal. La aparición de nistagmus vertical señala la afectación del tronco encefálico por la lesión expansiva.

También en ocasiones hay compromiso de pares craneanos. Esto es casi constante en los tumores del IV ventrículo.

Las crisis cerebelosas, caracterizadas por opistótonos, rigidez en extensión, pronación de los miembros e irregularidades del pulso y la respiración están producidas por compresión directa del tumor sobre el mesencéfalo y deben ser signo de gran alarma pues marcan el comienzo de la descompensación.

Tronco. Presentan síntomas de comienzo no agudo de parálisis de uno o más pares craneanos, asociados con signos piramidales y ataxia axial. Este cuadro no se acompaña sino excepcionalmente de hipertensión endocraneana. Si esta aparece es recién en las etapas finales de su evolución.

Procedimientos diagnósticos

Una vez establecida una presunción clínica, deberá confirmarse con otros procedimientos diagnósticos. Estos deberán efectuarse con mayor o menor rapidez dependiendo del estado general del enfermo.

Las radiografías simples de cráneo pueden revelar diastasis de suturas y descalcificación del dorso de la silla turca.

Es excepcional la presencia de calcificaciones en la fosa posterior. El electroencefalograma muestra frecuentemente signos de sufrimiento encefálico difuso. El centellograma radioisotópico no proporciona habitualmente una información relevante acerca de las neoplasias de la fosa posterior.

El mayor valor de ambos métodos no agresivos es el de excluir la presencia de una lesión supratentorial.

La angiografía vertebral puede demostrar la vascularización anormal de un tumor, pero habitualmente no se obtienen

con este medio conclusiones diagnósticas de certeza.

Los estudios de elección son la pneumoencefalografía fraccionada o la ventriculografía central. Este procedimiento consiste en la introducción, luego de una trepanación en el hueso frontal, de una sonda en el tercer ventrículo a través de la cual se inyecta aire y o medios de contraste positivo (sustancias iodadas).

Los resultados permiten ubicar perfectamente el sitio de donde crece el tumor así también como el volumen del mismo. Estos datos son de gran importancia debido a que por una parte se puede predecir con gran certeza el tipo histológico de la neoplasia que se encontrará y por otra, el abordaje quirúrgico de la misma.

Tratamiento

El quirúrgico tiende a la extirpación radical de la neoplasia. Esto se lleva a cabo inmediatamente después de concluida la ventriculografía.

Son posibles de la cirugía la totalidad de las neoplasias del cerebelo.

En los tumores del IV ventrículo se procura desobstruir esta cavidad, obteniendo además biopsia. La extirpación radical es imposible debido a su implantación en el tronco cerebral.

Los tumores infiltrativos del tronco cerebral no son quirúrgicos. Excepcionalmente si la evolución de los síntomas y los hallazgos pneumoencefalográficos lo sugieren, se intenta punzar el tronco cerebral con la esperanza de caer en una cavidad quística que puede ser evacuada.

Ocasionalmente estos últimos tumores producen hidrocefalia. Esta se trata colocando una derivación ventriculoatrial o peritoneal. Se efectúa radioterapia con-

vencional o cobaltoterapia en la fosa posterior a todas las neoplasias, excepto a los astrocitomas que pudieran ser extirpados radicalmente.

En los neuroblastomas además del tratamiento quirúrgico y radioterapia se efectúan inyecciones intratecales de fosfato crómico radiactivo (CROP). Se inician una semana después de la operación y se repite la dosis inicial de 3 cm cada 45 días.

La inyección de un betaemisor en el espacio subaracnoideo permite prevenir las metástasis del neuroblastoma, que se hacen con predilección por vía del líquido cefalorraquídeo en el fondo de saco espinal.

El pronóstico depende de la histología y ubicación de la neoplasia. Es malo, independientemente de su histología en los infiltrativos de tronco que deben ser considerados malignos por su ubicación.

Los gliopiteliomas están en situación intermedia. Aquellos que se asientan en el piso del IV ventrículo y por lo tanto no se los puede reseca totalmente, tienen un pronóstico malo, no así los que nacen en el techo del ventrículo que se les puede efectuar una exéresis completa.

Por su biología el neuroblastoma es el más maligno de las neoplasias cerebrales del niño. La evolución parece alargarse en el uso de los medios terapéuticos mencionados, a pesar de los cuales puede considerarse excepcional la sobrevivida después de los 6 años.

Diferente es la situación con los gliomas del cerebelo, que tienen un pronóstico bueno. Esto es particularmente real con los astrocitomas a los cuales luego de haberlos extirpado radicalmente puede considerárselos curados.

REFERENCIAS

1. AZAMBUJA N., ARANA-FIGUEROA R., SANDE M. T. and GARCIA GUELFI A.: Central ventriculography. *Acta Neurol. Latinoamer.*, 2: 58, 1956.
2. CARREA R., GARZÓN F. and POLAK M.: *Posterior fossa neoplasms in infancy and childhood*. The Cerebellum in Health and Disease, William S. Fields, 523-533, 1970.
3. CUSHING H.: Experiences with the Cerebellar Medulloblastomas: Critical review. *Acta Path. et Microbiol. Scand.*, 7: 1, 1930.
4. LANARI E. and GIRADO J. M.: Desarrollo de un nuevo método de irradiación total del neuraje por medio de radiocóolidos beta emisores inyectados por vía intratecal. Congr. Latinoamer. Neurocir. XI, Sao Paulo, 168, 1965.
5. SCHUSTER G., GARZÓN F. and VISPO C. A.: La pneumoventriculografía central en el diagnóstico de los tumores de la fosa posterior en el niño. Congr. Latinoamer. Neurocir. XI, Sao Paulo, 138, 1965.

Neoplasias de la región diencéfalo-hipofisaria

HECTOR E. MORA

Bajo esta denominación, describiremos la patología más frecuente producida por tumores que, como los gliomas de quiasma, gliomas del tercer ventrículo y craneofaringiomas, son capaces de provocar sobreestructuras o centros vecinos. Los tumores propios de la hipófisis, serán tratados en forma breve, teniendo en cuenta su escasa incidencia en la infancia.

Tumores hipofisarios: Dentro de este grupo, la mayor incidencia corresponde a los adenomas, entre los cuales sobresalen los de tipo cromóforo y los basófilos. Adenomas asintomáticos, son encontrados en un 25 % de las hipófisis examinadas en las autopsias.

Los que manifiestan síntomas, representan el 10 % de los tumores intracraqueanos.

Los cromóforos tienen su mayor incidencia entre los treinta y cincuenta años, siendo raros por debajo de los nueve. No obstante, se observan casos en adolescentes.

En la mayoría de los casos la evolución es lenta. La cefalea difusa o retroorbitaria es el síntoma dominante, siguiendo en orden de importancia la insuficiencia del

sector gonadotrófico hipofisario. Radiológicamente se caracteriza por un agrandamiento uniforme de la silla turca, con depresión del piso de la misma y adelgazamiento de la base de las clinoides posteriores. Raramente se observan calcificaciones.

El adenoma cosinófilo, se caracteriza por producir clínicamente el síndrome de Cushing, debido a la gran cantidad de adrenocorticotrofina que elaboran sus células. Su aparición es mayor entre los 30 a 40 años de vida, siendo excepcional en la infancia. Más frecuente es encontrar agrandamiento de la silla turca e hiperpigmentación cutánea, tiempo después de la adrenalectomía bilateral, en pacientes que presentaban un síndrome de Cushing por hiperplasia cortical adrenal. Si bien, no todos los adrenalectomizados desarrollan estos tumores secundarios, en aquellos que lo hacen, se detecta un elevado nivel de ACTH plasmático. El origen de estos adenomas hipofisarios aún no está aclarado.

Pueden estar presentes desde un comienzo y ser la causa de la hiperplasia adrenal, para manifestarse después de la

adrenalectomía bilateral, a pesar de la terapia corticoidea sustitutiva. Las características clínicas más salientes de la hiperplasia adrenal producida por el adenoma eosinófilo hipofisario son: el aumento rápido de peso, hipertensión arterial, facies característica, vergetures, etc. La falta de ritmo circadiano del cortisol plasmático y su elevación por encima de lo normal, constituyen las manifestaciones hormonales precoces. Luego se producirá el aumento en la eliminación de los 17-cetosteroides y 17-hidroxycorticoides urinarios, con las alteraciones consecuentes del ionograma e hiperglucemia.

Craneofaringioma

Se origina en restos de células escamosas epiteliales, presumiblemente derivadas del primitivo epitelio bucal. Dichos restos celulares se hallan en el tallo hipofisario y en la porción anterior y superior de la adenohipófisis.

Se trata de un tumor no funcionante, de naturaleza benigna por su histología, evolución, ausencia de invasión de tejidos y de metástasis. No obstante, puede ser considerado como un tumor relativamente maligno, debido a las complicaciones que su crecimiento produce sobre los centros nerviosos, vasculares y glandulares de su vecindad. Además de las grandes dificultades técnicas que ofrece su extirpación quirúrgica radical y las recidivas *in situ*, que suelen presentarse.

Si bien es un tumor propio de la infancia, por su origen, por sus variaciones en evolución, puede hacerse sintomático a cualquier edad. No obstante se presenta con mayor frecuencia antes de los veinte años de edad. Su incidencia representa, según los autores, entre el 5 al 13 por ciento de los tumores intracraneanos.

Expresión clínica: El craneofaringioma resume la mayor parte de la sintomatología de los tumores de la región diencefalo-hipofisaria. Estas manifestaciones, podrán hacerse a través de las alteraciones hormonales de la glándula hipofisaria o bien por la diversa patología intracraneana que produce.

En general la manifestación clínica se

hace a través de un signo o síntoma que suele dominar el cuadro o ser único durante un tiempo variable. Más tarde se asocia a otro u otros de carácter local o general. Todo ello se presenta en forma progresiva, con o sin períodos de remisión intermedios.

La cefalea es el síntoma más frecuente y constante encontrado en tumores de esta región. Se lo interpreta como una expresión de hipertensión intracraneana, aunque no en todos los casos puede comprobarse.

Su localización es en general frontal o retroorbitaria, aunque puede tener otras irradiaciones. Se presenta en forma continua o punzante, con intensidad variable. Más adelante se acompaña a veces de vómitos fáciles, que al principio ocurren en horas de la mañana, con cambios de decúbito o con la realización de ejercicios más o menos violentos. A veces existe solo estado nauseoso pero en otros casos se establece el tipo de vómito en chorro.

En general estos niños se caracterizan por mostrarse progresivamente introvertidos, tristes y callados, siendo difícil su integración en el grupo. Todo esto se acentúa más cuando aparecen los síntomas oculares. La hipersomnía, menos frecuente suele observarse en los tumores de gran tamaño o de larga evolución.

Las alteraciones de la vía óptica, producidas por la compresión del tumor, se exteriorizan al comienzo por disminución de la agudeza visual, o defectos parciales e irregulares del campo visual, de uno o ambos ojos. Si el tumor crece en la línea media y comprime el quiasma, se presentará una hemianopsia bitemporal. Si el tumor crece hacia afuera y atrás, comprimiendo una cintilla óptica, la hemianopsia será homónima. Cuando un nervio óptico se halla comprometido, se presentarán escotomas y ceguera del ojo homónimo.

El fondo de ojos, mostrará un edema bilateral de papilas, de grado variable, cuando el aumento de la presión intracraneana precede a la compresión de la vía óptica. En caso contrario se observa palidez de papila. En ambos, la persistencia del cuadro, llevará a la atrofia de papila.

Aunque en general el craneofaringioma es supraselar, su expansión hacia abajo,

comprime la hipófisis central el fondo de la silla turca. Otras veces, compromete su circulación y conexiones con los centros hipotalámicos. Como consecuencia se producen alteraciones parciales o totales en su función. En el niño, la perturbación más frecuente, que a veces aparece como síntoma inicial, es la de la hormona de crecimiento. El crecimiento se lentifica o se detiene, lo mismo que su peso. Aparece cierta sobrecarga de tejido subcutáneo y la piel se vuelve más fina y pálida. La facies permanece infantil, no progresando la mutación dentaria, ni la maduración esquelética. Esto se acentúa cuando coexiste un déficit de tirotrófina hipofisaria, observándose además menor resistencia al frío y a la actividad física.

La falla del sector gonadotrófico, es también un hallazgo frecuente en pacientes mayores de cinco años. La exteriorización clínica de insuficiencia de ACTH hipofisaria, es de rara observación. Mucho más frecuente es detectar este defecto, realizando las pruebas funcionales específicas para dicha hormona.

Manifestaciones de lesión hipotálamo-hipofisaria, tales como polifagia y obesidad, se observan frecuentemente pero de grado moderado.

Excepcionalmente llega a ser marcada lo mismo que la caquexia, que es más frecuente observarla en el glioma de quiasma. La diabetes insípida franca, también es poco frecuente, pero sí es común encontrar una poliuria y polidipsia, con orinas de densidad y osmolaridad bajas. No obstante, éstas pueden elevarse con las pruebas de privación líquida, demostrando un defecto parcial de hormona antidiurética.

Radiológicamente, en la infancia, el craneofaringioma se caracteriza por calcificaciones intra o supraselares o por ambas. Predominan las formas granulares, sobre las nodulares o las calcificaciones únicas. En el 50 % de los casos la silla turca se encuentra ensanchada, siendo frecuente también observar erosión de las clinoides posteriores. Cuando el tumor se presenta en edad temprana, las suturas están separadas. La neumoencefalografía es de capital importancia en el diagnóstico de estos tumores, brindando

además datos para el abordaje quirúrgico. Generalmente muestra el grado de elevación del piso del tercer ventrículo y la proyección lateral del tumor.

La arteriografía, no brinda datos tan importantes como la anterior. La ventriculografía, por otra parte, puede emplearse como método diagnóstico y a la vez terapéutico, cuando por punción se evacua la porción quística del tumor.

También son de valor la electroencefalografía y el scanning de cerebro, que ofrecen datos sobre el tamaño del tumor.

Tratamiento

Es indudable que la extirpación radical es el tratamiento de elección de este tipo de tumores. No obstante, esto es en muchos casos, difícil de realizar sin agravar la situación local o general del paciente. Por eso la decisión dependerá de cada caso en particular.

Cuando se comprueba la presencia de uno o varios quistes de regulares dimensiones, es preferible la punción de los mismos en un primer tiempo. Igualmente se colocará una derivación valvular cuando existe marcada hipertensión intracraneana. En un segundo tiempo se procederá a la exéresis del tumor, en ambos casos. Cuando éste es a predominio sólido, lo abordará en un tiempo y la extirpación total deberá posponerse, cuando las adherencias a elementos vasculares o nerviosas comprometan centros vitales y la vida del paciente.

Es importante realizar un buen tratamiento preoperatorio, a fin de evitar accidentes intra o postoperatorios, en especial de la insuficiencia suprarrenal aguda. Para ello se administrará hidrocortisona, intramuscular antes y por venoclisis durante y después de la intervención.

Después de la intervención, además, se cuidará de mantener un abundante aporte líquido y ejercer un minucioso control del balance hidroelectrolítico.

Hay que tener en cuenta que pueden presentarse recidivas, por lo tanto es necesario un control clínico y radiológico periódico del paciente, durante varios años del postoperatorio. También deberá

evaluarse la función hipofisaria, para proceder a la terapéutica hormonal sustitutiva que corresponda.

Gliomas

Los gliomas del nervio y quiasma ópticos constituyen otra entidad anatomoclínica bien definida de la región diencefalo-hipofisaria.

La sintomatología es similar en algunos aspectos a la del craneofaringioma. No obstante, predominan las manifestaciones de la vía óptica. La disminución de la agudeza visual es el signo más frecuente, llevando rápidamente a la pérdida de la visión unilateral o bilateral. El fondo de ojo mostrará signos de palidez o edema de papila. También el nistagmo pendular es frecuente. Acompañan a estos síntomas oculares, convulsiones focales, cefaleas no muy intensas, crisis aquinéticas y hemiparesias.

Las manifestaciones hipotálamo-hipofisarias son menos frecuentes que en el craneofaringioma. Aquí se observa con mayor frecuencia el cuadro de caquexia hipotalámica o síndrome de Russell. En otros casos se presenta retardo del crecimiento, poliuria, polidipsia, obesidad moderada y precocidad sexual.

El estudio radiológico debe centralizar-

se en comprobar agrandamiento o deformidad de los agujeros ópticos o de la silla turca. No obstante, su normalidad no descarta el tumor y deberá recurrirse al estudio contrastado. La neumoencefalografía será la de mayor valor, visualizándose en orden de frecuencia, desplazamiento del III ventrículo hacia arriba. Las cisternas pueden hallarse ocupadas o desplazadas hacia atrás por el tumor, lo mismo que el acueducto y el IV ventrículo. Diversos grados de hidrocefalia suelen observarse.

El tratamiento de elección de estos tumores será la cirugía. Esta debe contemplar la extirpación de la mayor parte del tumor, sin empeorar el cuadro ocular, para ello deberá tener en cuenta la agudeza y campo visual preoperatorio, las características macroscópicas del tumor y sus relaciones de vecindad. Desafortunadamente, en muy pocos casos puede realizarse una extirpación más o menos completa y el cirujano deberá conformarse con una operación subtotal. En otros, el tumor de larga evolución compromete estructuras vecinas y por lo tanto, sólo estará indicada una intervención paliativa.

La radioterapia deberá efectuarse en todos los pacientes, como complemento de la cirugía. No obstante ello, los resultados en el tratamiento de estos tumores no es muy alentador y solamente el diagnóstico precoz es capaz de mejorarlo.

REFERENCIAS

- 1 MADDY, J. A. and WINTERNITZ, W.: Hypothalamic Syndrome with hypernatremia. *The Am. J. of Med.*, 51: 394-402, Sept. 1971.
- 2 MATSON DONALD, D.: *Neurosurgery of Infancy and Childhood*. Charles C. Thomas Publ. U.S.A. 1969.
- 3 MORA, H.: Manifestaciones clínicas de los procesos patológicos Diencefalo-Hipofisarios. *Boletín Asoc. Arg. Neurocir.*, 13: 86, 1972.
- 4 SEEMAYER, T. A.; BLUNDELL, J. S. and WIGLEWORTH, F. W.: Pituitary Craneofaringioma with tooth formation. *Cancer*, 29: 423-3, 1972.
- 5 SUAREZ, J.; GARZON, F.; SCHUSTER, G. y CARREA, R.: *Acta Neurológica Latinoamericana*, 17: 46-55, 1971.
- 6 WILLIAMS, R. H.: *Textbook of Endocrinology*. W. B. Saunders Co., 1968.

Epidemiología de las neoplasias del sistema nervioso central en la infancia

DANIEL V. ZINGALE

Los tumores del sistema nervioso central (SNC) representan en la infancia una de las neoplasias más frecuentes. Siguiendo a la leucemia y a los tumores drenales y adrenales, los tumores del SNC ocupan el tercer lugar, aunque algunos autores (Handy y Golding, 1958) en los primeros 15 años de vida, los presentan siguiendo en frecuencia a la leucemia.

El análisis de las variaciones en la incidencia de ciertas neoplasias del SNC en la infancia según la raza, región, edad y sexo ha sido considerado parcialmente por algunos autores. En esta comunicación se muestran algunos resultados de un estudio más completo de 629 neoplasias del sistema nervioso en la infancia cuyos datos fueron recogidos en un sistema con una capacidad de 800 dígitos para su ulterior análisis automático.

En el cuadro 1 se compara la serie recogida en el servicio de neurocirugía del Hospital de Niños de la Ciudad de Buenos Aires con las igualmente numerosas de la literatura mundial. La serie de Ingraham-Matson que reúne 750 casos, fue recogida en un sólo servicio en 35 años, la de Katsura et al es un estudio cooperativo de 23 servicios de neu-

rocirugía y representa prácticamente la totalidad de los tumores cerebrales operados en el Japón en un período de algo más de 10 años (567 tumores en niños sobre un total de 3.312). La serie de Koos y Miller es de un período de aproximadamente 25 años, sumando un total de 657 casos. Nuestra serie data de los últimos 18 años, indicando que hemos recibido un promedio de 33 nuevos casos por año, lo cual según parece constituye el mayor número de admisiones por tumores cerebrales para un servicio de neurocirugía; este número ciertamente ha aumentado en los últimos años.

El reconocimiento de las cifras significativas desde el punto de vista de la incidencia de distintas formas histológicas agrupadas del único modo en que resultaron comparables, resulta más claro en el cuadro 2 donde se aprecia que:

a) Los neuroblastomas son algo menos frecuentes en Japón que en los otros países.

b) Los tumores de la serie oligoastrocitarías (glioblastomas incluidos) son más frecuentes en los Estados Unidos y Austria que en el Japón y Argentina.

CUADRO 1

	U.S.A. (Ingraham-Matson)	Japón (Katsura et al)	Austria (Koes-Miller)	Argentina (Zingale-Carrea)
Neuroblastomas	139 (18,5 %)	82 (14,5 %)	120 (18,3 %)	116 (18,5 %)
Glioepiteliomas	66 (8,8 %)	48 (8,5 %)	61 (9,3 %)	52 (8,30 %)
Serie oligoastrocitarios	293 (39,2 %)	169 (30, %)	265 (40, %)	152 (24,15 %)
Neurinomas	1 (0,13 %)	7 (1,23 %)	2 (0,3 %)	0 (0,0 %)
Pinealomas	2 (0,27 %)	37 (6,5 %)	11 (1,7 %)	3 (0,5 %)
Craneofaringiomas	68 (9,1 %)	89 (15,7 %)	58 (8,8 %)	49 (7,8 %)
Meningiomas	3 (0,4 %)	35 (6,2 %)	19 (2,9 %)	2 (0,31 %)
Papilomas de plexos coroideos	23 (3,1 %)	2 (0,35 %)	4 (1,06 %)	8 (1,3 %)
Otros	76 (10,14 %)	43 (7,6 %)	56 (8,5 %)	76 (11,45 %)
No clasificados histológicamente (T. tronco incluido).	79 (10,53 %)	55 (9,7 %)	58 (8,8, %)	171 (27, %)
	750	567	657	629

Otros: Hemangioblastomas. Sarcomas. Lipomas. Osteomas. Cordomas. Adenomas hipófisis. Epidermoides. Dermoides. Teratomas. Metastásicos.

c) Los craneofaringiomas, meningiomas y pinealomas son mucho más frecuentes en el Japón que en el resto de los países. La diferente incidencia con respecto a los meningiomas y pinealomas en Japón es más notable si se la compara con los Estados Unidos y la Argentina que si se la compara con Austria. En efecto, los pinealomas son 16 veces más frecuentes en el Japón que en la Argentina o Estados Unidos y sólo 4 veces más frecuentes que en Austria. Esta diferencia debería ser sometida a una revisión crítica de los diagnósticos histológicos. En la Argentina hemos visto neuroblastomas de la región pineal y en Japón el número de los llamados pinealomas malignos es numeroso y el diagnóstico a veces es sólo radiológico o ventriculoscópico y no histológico.

d) Los papilomas de los plexos coroideos

parecen ser menos frecuentes en Japón y más frecuentes en los Estados Unidos y la Argentina.

e) Finalmente, los neurinomas intracraneos son ciertamente mucho más frecuentes en Japón que en los otros países.

De los 629 casos de neoplasias y excluyendo 26 tumores óseos con distintas localizaciones, 237 casos fueron supratentoriales, 332 casos infratentoriales y 34 espinales. La relación sexo-localización puede apreciarse en el cuadro 3 donde se ve un discreto predominio de los tumores infratentoriales en el sexo masculino. Esta diferencia se debe al predominio para el sexo masculino de los neuroblastomas, como ya lo señaló Cushing en 1930 y al predominio por el sexo masculino de los otros gliomas como lo señalaron Carrea, Garzón y Polak en 1970.

Por ciento	U.S.A.	Austria	Japón	Argentina
Neuroblastomas	++18,5	+18,3	14,5	+18
S. oligo-astrocitaria	+39,	+40,	30.	25.
Craneofaringiomas	9,	9,	++16.	8.
Meningiomas	0,4	+3.	++6,2	0,3
Pinealomas	0,3	+1,7	++6,5	0,5
Papilomas P. C.	++3,	+1.	0,35	+1,3
Neurinomas	0,13	0,3	+1,2	0.

CUADRO 2

En los supratentoriales la distribución es casi similar en ambos sexos, mientras que en los espinales se observa un ligero predominio para el sexo femenino.

En el cuadro 4 se hace un estudio comparativo de algunos de los tumores de la fosa posterior con la edad, donde se observa que los más malignos en la infancia (neuroblastomas) se ven en edad más temprana (57 % antes de los cinco años de edad) mientras que los más benignos se presentan en edades más avanzadas, quizás debido a su crecimiento más lento y por ende más larga evolución.

También es cierto en los tumores supratentoriales, como se ve en el cuadro 5, donde el 50 % de los gliomas se presentan antes de los cinco años de edad; en cambio el 35 % de los craneofaringiomas en la infancia se ven entre los 9 y 11 años.

Lamentablemente no se han podido obtener datos para la raza negra, es sabido que Newbill y Anderson señalaron que la incidencia de tumores es 3 veces mayor en los blancos que en los negros de New Orleans, en buena parte mestizos y que en los gliomas

CUADRO 3

Sexo	Supratentoriales	Infratentoriales	Espinales
Masculino	119	180	14
Femenino	116	152	20
Total:	237	332	34

(Excluidos 26 tumores óseos)

CUADRO 4

Años de edad	Neuroblastoma	Gliocpitoma	Astrociarios	Total
1 a 2	29+	10+	8	47
3 a 5	23+	5	18+	46
6 a 8	18	9+	9	36
9 a 11	16	5	14+	35
12 a 14	5	2	7	14
Total de casos:	91	31	56	178

Años de edad	Gliomas	Cráneo-faringiomas
1 a 2	21+	2
3 a 5	16+	6
6 a 8	13	8
9 a 11	7	16+
12 a 14	4	8
14	14	9
Total de casos:	75	49

CUADRO 5

mas la máxima frecuencia se observa en las mujeres blancas y la mínima en las mujeres negras. Esta serie sobre un total de 133 casos no diferencia niños de adultos.

Sabemos, por ejemplo, que en los Estados Unidos cada año mueren 926 niños por tumores cerebrales sobre una población infantil de 60 millones, pero no se encontró todavía cifras fidedignas comparables en otros países.

Parece, sin embargo, que la incidencia de tumores es más alta en Japón que en los Estados Unidos. Es probable que la endogamia aumente la incidencia de los tumores cerebrales en la infancia.

REFERENCIAS

- 1 *Intracranial tumors of infants and children.* By Wolfgang Th. Koos and Meredith H. Miller, 1971.
- 2 MATSON D. D.: *Intracranial tumors.* In *Pediatric Neurology.* Ed. by Th. W. Farmer. Hoeber, New York, 1964.
- 3 Racial and sexual incidencia of primary intracranial tumors. Hugh Page Mewbill and Gilbert C. Anderson. *Archives of Neurology and Psychiatry*, 51, 564, 1944.
- 4 Statistical study of Brain Tumors in the Neurosurgical Clinics in Japan. Shigetsugu Katsura, Jiro Suzuki and Tokiro Wada. *Journal of Neurosurgery*, 16, 570, 1959.

Hipertensión endocraneana en el niño

J. MARTIN GIRADO* GUILLERMO AJLER**

Es nuestro propósito al tratar el tema de la hipertensión endocraneana, resumir uno de los síndromes cuya detección precoz resulta con frecuencia difícil para el pediatra.

Como principio fundamental se debe considerar que el incremento de la presión dentro del cráneo puede ser producido por el aumento de volumen de alguno de los elementos que se hallan contenidos dentro de la caja craneana o por el desarrollo de una masa que ocupa espacio, apareciendo una serie de síntomas y signos que en conjunto constituyen el síndrome de hipertensión endocraneana. Estos síntomas pueden tardar en presentarse o ser poco definidos cuando el aumento de la presión intracraneana se hace lentamente, dando tiempo a que se produzca una adaptación del organismo, lo que podrá durar un plazo más o menos largo, de meses o años si el proceso es muy lento. En el lactante y en el niño pequeño la falta de desarrollo y de consolidación de las suturas del cráneo permiten que éstas se distiendan aumentando la capacidad craneana y aminorando los efectos de la presión interna.

Lo importante para el médico práctico es diagnosticar la hipertensión endocraneana en sus comienzos. Desde luego que la sintomatología florida se halla unida al cuadro avanzado, y en este caso la probabilidad de que se produzca el desequilibrio y descompensación es grande, lo que pone en peligro la vida del paciente.

Dentro de los síntomas que serán descritos, hay muchos que pueden responder a otras etiologías, y cuando en los comienzos de la hipertensión aparecen aisladamente, llegan a inducir a errores diagnósticos y a terapéuticas equivocadas, si no se extrema el examen en la búsqueda de otros signos incipientes, cuyo hallazgo permitirá interpretar correctamente el cuadro.

Etiología

El aumento de la presión intracraneana puede obedecer a las siguientes causas:

- 1) Una masa expansiva que más o menos rápidamente aumenta de tamaño.
- 2) Obstrucción en la circulación de líquido-céfalo-raquídeo.
- 3) Edema del parénquima nervioso.
- 4) Aumento de la presión venosa por obstrucción de su drenaje.

1) *Masa expansiva*: Diversos procesos pueden actuar como tales si su crecimiento es continuo y progresivo. Los tumores, abscesos, empiemas subdurales, hematomas extradurales, subdurales o intracerebrales, quistes congénitos o parasitarios, teratomas, al aumentar de tamaño provocan tarde o temprano la hipertensión endocraneana, que se agrega a la sintomatología neurológica focal causada por la acción directa del proceso sobre el tejido nervioso.

En los niños suelen encontrarse tumores de alta malignidad y crecimiento rápido (neuroblastomas del cerebelo, gliopitelinomas, glioblastomas) comúnmente localizados en la vecindad o en la luz del III ventrículo o del IV ventrículo; por esta razón bloquean precozmente la circulación del líquido cefalorraquídeo produciendo un cuadro rápido de hipertensión endocraneana, que con frecuencia precede a la instalación de los síntomas neurológicos. Por otra parte pueden hallarse tumores más benignos de crecimiento lento (astrocitomas, craneofaringiomas, oligodendrogliomas, quistes, etc.) que sólo tardíamente darán síntomas de hipertensión.

2) *El bloqueo de las vías de circulación del L.C.R.* puede producirse en el sistema ventricular por la acción de algunos tumores como ya lo mencionamos, por el cierre congénito o inflamatorio del acueducto de Silvio o de las salidas del IV ventrículo, o por procesos inflamatorios o meningitis que bloquean los espacios subaracnoideos basales, impidiendo la llegada del L.C.R. a los espacios

* Sección Neurocirugía Hospital Municipal F. J. Muñiz.

** Servicio de Cirugía. Hospital de Pediatría Pedro de Elizalde".

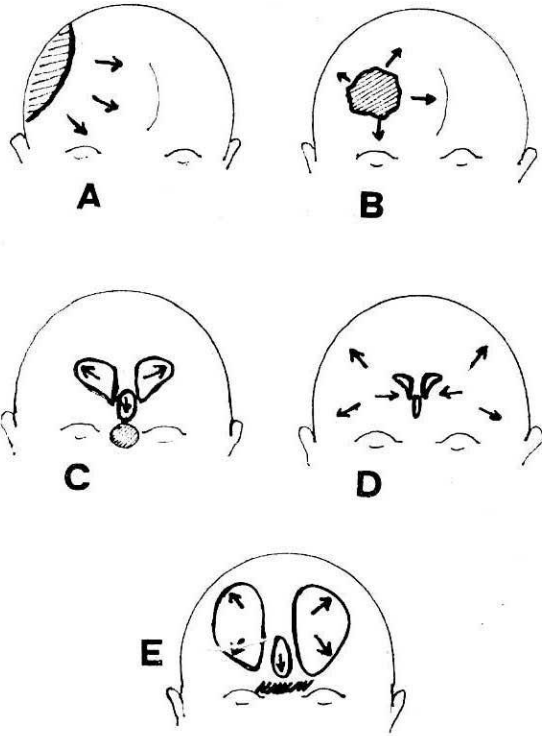


FIG. 1: Causas de hipertensión endocraneana: A) Hematoma extradural o subdural. B) Tumor o absceso. C) Tumor de línea media que bloquea el pasaje de L.C.R. D) Edema cerebral. E) Hidrocefalia por bloqueo de las cisternas basales.

subaracnoideos corticales y vellosidades aracnoideas, donde se reabsorbe, constituyéndose en consecuencia una hidrocefalia.

3) *El edema de la masa encefálica* puede jugar un papel significativo en el parénquima que rodea algunos tumores, pero es más importante cuando actúa por sí mismo, como consecuencia de un traumatismo craneano, de un episodio prolongado de hipoxia o de anoxia, de una infección séptica o viral, de un desequilibrio hidro-electrolítico (intoxicación hídrica) o de una intoxicación crónica con plomo (saturnismo).

4) *La obstrucción de los senos venosos* de la duramadre puede llegar a desequilibrar el balance entre la sangre arterial que entra al cráneo y la sangre venosa que sale principalmente por los senos, aumentando así el volumen del lecho vascular. El aumento de la presión venosa a su vez dificulta la reabsorción del L.C.R. produciendo su acumulación e hipertensión.

Se describen a continuación los síntomas más característicos e importantes que configuran el cuadro de hipertensión endocraneana. A. *vómitos*. Es el síntoma más frecuente y precoz. Generalmente se producen por la mañana poco después del despertar, pudiendo estar precedidos de cuadro nauseoso. Muchas veces se acompañan de cefaleas, que tienen la característica de calmar después del vómito. Si existe suficiente contenido gástrico se los puede ver proyectados "en chorro", y si son muy abundantes y repetidos pueden llevar a cuadros de deshidratación. Es común que el vómito sea el único síntoma aparente de una hipertensión endocraneana, a veces por tiempo prolongado, lo que puede interpretarse erróneamente como de origen apendicular, gastrointestinal o hepático. B. *cefaleas*. Al comienzo se presentan esporádicamente, luego con más frecuencia al progresar la hipertensión, y de preferencia por la mañana al levantarse o por la tarde. La localización común es en la región frontal o en la occipital o en ambas a la vez. Los niños aun pequeños manifiestan verbalmente el dolor de cabeza, y en el lactante su exteriorización es el llanto persistente e inmotivado, rechazo de los alimentos e inquietud y desasosiego. En los niños pequeños es frecuente que para aliviar la cefalea adopten la actitud de plegaria mahometana.

El dolor limitado a una zona específica del cráneo puede tener valor localizado cuando un tumor o absceso llega a interesar o comprimir la duramadre o algún nervio craneano sensitivo. También la afectación de los grandes vasos arteriales y de los senos venosos de la duramadre despierta dolor localizado. Esta localización depende de la innervación correspondiente a la zona: las estructuras de la fosa anterior y media proyectan el dolor sobre la región orbitaria y frontal (nervio trigémino); los senos venosos y la tienda del cerebelo dan dolor retroauricular (glosofaríngeo y neumogástrico) y las estructuras de la fosa posterior y agujero occipital proyectan a la nuca y región occipital (primeras raíces cervicales) dando contractura y rigidez que puede simular un cuadro meníngeo.

C. *edema de papila*. Junto con las cefaleas y los vómitos constituye la tríada característica del síndrome de hipertensión endocraneana. Puede condicionar de entrada una

disminución de la agudeza visual, que en algunos casos es el primer motivo de una consulta médica.

En los tumores de la fosa posterior y del tercer ventrículo el edema es de aparición precoz, siendo en cambio más tardío en procesos de evolución lenta, pudiendo faltar en las primeras etapas. Es importante comprobar entonces la presencia de pulso venoso en las venas de la papila pues cuando existe permite descartar falsos edemas de papila.

Es casi siempre bilateral, cuando es unilateral no suele tener el significado localizador.

Existen algunos cuadros en los que a pesar de haber hipertensión endocraneana no suele acompañarse de edema de papila, cual es la hidrocefalia secundaria a meningitis purulenta o tuberculosa, en estos cuadros el proceso inflamatorio afecta las aracnoides (aracnoiditis) de las sisternas basales impidiendo que la presión se transmita a lo largo de la vaina del nervio óptico viéndose con cierta frecuencia entonces atrofia de papila. Cuando el síndrome de hipertensión endocraneana se encuentra avanzado el edema de papila puede estar acompañado de hemorragias y/o exudados.

Si el cuadro es agudo pueden producirse hemorragias entre la retina y la cápsula del vítreo, visualizándose entonces las hemorragias subhialoides. Otros signos oculares son: Alteraciones del campo visual como escotomas o hemianopsia bitemporal.

Estrabismo, diplopía, hecho que se ve con especial predilección en los tumores infratentoriales por la hidrocefalia obstructiva que suelen causar, la que produce lesión de los pares craneales sexto y menos frecuentemente tercero.

Exoftalmos (proptosis) producido por el síndrome de hipertensión endocraneana dependiente de la hidrocefalia obstructiva especialmente, o por obstrucción del drenaje venoso de las órbitas como en los casos en los que hay compresión del seno cavernoso (unilateral casi siempre).

D) *Trastornos psíquicos*. Frecuentemente las alteraciones emocionales condicionan el motivo de consulta y lamentablemente no siempre son bien atendidas.

Según algunos investigadores se calcula que más del noventa por ciento de los tu-

moren en la infancia se acompañan de este tipo de alteraciones. Ya hemos mencionado los cuadros de irritabilidad y llanto inmotivado en los lactantes.

Casi la mitad de los enfermos presentan somnolencia y alteraciones variables de depresión del sensorio, acompañados de resistencia a alimentarse. Suelen verse también cambios en la personalidad en niños más grandes, desinterés hacia el medio que lo rodea o los juegos habituales. Están más quietos y en ciertas oportunidades más agresivos.

Nada terminante como vemos, debe quedar en la conciencia del lector que se debe prestar especial atención a estos "cambios" en la personalidad del paciente y no siempre atribuirlo a trastornos psíquicos.

E) *Macrocefalia*. Muchas veces llegan al consultorio pacientes cuyo motivo de consulta es la macrocefalia. El aumento del perímetro cefálico o bien la hipertensión de fontanela solamente, pueden ser un signo evidente del síndrome de hipertensión endocraneana.

Cuando se presenten dudas la forma más correcta de descartarlo es realizar una curva de la medida del perímetro cefálico tomándolo semanalmente, se verá así si el crecimiento del cráneo es normal.

Mientras las suturas están indentadas el síndrome de hipertensión endocraneana provocará la separación de las mismas, la manifestación clínica de este fenómeno se estudia mediante la percusión del cráneo que producirá, en caso de existir, el ruido de "olla cascada" (signo de Mc Ewen).

Cuando la hipertensión es de larga data se puede observar macrocefalia inclusive en niños más grandes, y por fin en procesos expansivos localizados se pueden ver o palpar deformaciones óseas parciales, adelgazamientos o erosiones de la calota.

F) *Otros síntomas*. a) Vértigos, no son muy frecuentes, se los ve en los tumores de fosa posterior por afectación de la vía vestibular o por edema del laberinto. b) Convulsiones, pueden ocurrir en casos con aumento rápido de la presión intracraneana o como sintomática de lesiones vecinas a la zona motora. c) Rigidez de nuca, también se la suele ver en los tumores de la fosa posterior o en casos de hipertensión severa, constituye un signo de alarma por ser indicativa de

descompensación con producción de hernias o enclavamientos que comprometen el tronco encefálico. d) Signos vegetativos, cuando la presión intracraneana alcanza una magnitud considerable se compromete el funcionamiento del tronco cerebral y de los centros hipotalámicos, produciéndose una bradicardia, con tendencia a un ascenso de la tensión arterial, y trastornos del ritmo respiratorio, con bradi o polipnea o ritmo de Cheyne-Stokes, lo que forma parte del cuadro de descompensación. e) Presión del L.C.R., cualquiera sea la causa de hipertensión, la presión intracraneana es transmitida por el líquido cefalorraquídeo al canal espinal, permitiendo su medición por medio de una punción lumbar. En general se contraindica la punción cuando el cuadro de hipertensión es manifiesto, ya que la extracción de L.C.R. puede acarrear accidentes. En caso de dudas se puede recurrir a este procedimiento con las debidas precauciones; posición en decúbito lateral, uso de una aguja fina y medición de la presión con un manómetro con la mínima extracción de líquido. La estimación de la velocidad de goteo es una mala práctica que induce a errores de apreciación. Tampoco es conveniente realizar la maniobra de compresión de las yugulares (Queckensted) cuando se encuentran tensiones altas. Es indispensable que el paciente esté relajado y sin llorar, evitando la flexión exagerada del tronco y cuello, la sujeción forzada o la compresión del cuello, tórax o abdomen. Si el niño no se presta al procedimiento debe recurrirse a la anestesia general. Los valores normales de presión de L.C.R. en estas condiciones oscilan entre 50 y 150 mm de agua.

G. radiología. La radiografía del cráneo puede mostrar signos inequívocos e indudables de hipertensión, sobre todo cuando el proceso es de larga data. En los niños es característica la separación de las indentaciones de las suturas coronal, sagital y lambdoidea, en mayor o menor grado según la magnitud o cronicidad del proceso. Puede ser signo precoz antes de la aparición de otros síntomas. Las impresiones digitiformes también pueden estar aumentadas, pero la sola observación de estas impresiones sin separación de las suturas u otros signos, no tiene necesariamente significado patológico. La descalcificación de las apófisis clinoides pos-

teriores se observa solamente en hipertensiones de evolución larga. Asimismo la erosión del tubérculo de la silla turca indica la compresión provocada por el III ventrículo en casos de hipertensión debida a hidrocefalia. En procesos expansivos vecinos al hueso puede encontrarse un adelgazamiento parcial del hueso, a veces combado hacia afuera.

Hipertensión endocraneana descompensada

La instalación del síndrome de hipertensión endocraneana con todo su cortejo sintomático es ya un índice de descompensación. En esta etapa comienzan a aparecer además signos que indican el sufrimiento del tronco encefálico superior, caracterizados por un embotamiento progresivo de la conciencia hasta el estupor o el semicoma, disminución del reflejo pupilar fotomotor con miosis, aumento de la frecuencia y profundidad respiratoria, a veces hipertermia y variaciones de la tensión arterial. Es frecuente que se produzcan entonces manifestaciones hipertónicas, llamadas crisis "cerebelosas" o crisis de tronco, durante las cuales hay una contractura del cuerpo en extensión, con intenso opistótonos, extensión de los miembros inferiores y flexión con pronación de los miembros superiores, acompañado de polipnea, sudoración, cambios vasomotores periféricos y apertura de los párpados con midriasis bilateral. Estas crisis transitorias, de corta duración, son interpretadas como debidas a fenómenos irritativos del tronco cerebral, diferenciándose de la rigidez de descerebración, que es producida por reflejos de liberación motora. En esta etapa puede ocurrir la muerte por paro respiratorio o por colapso circulatorio, o puede evolucionar hacia el cuadro de enclavamiento por la producción de las llamadas hernias cisternales.

Para comprender mejor el mecanismo de estas hernias, se debe recordar que la caja craneana está dividida en un compartimiento supratentorial y uno infratentorial, separados por la tienda del cerebro. En su parte anterior y central la tienda deja un orificio de forma oval, por donde transcurre el tronco encefálico (pedúnculos cerebrales) además de vasos y L.C.R. El motor ocular (III par) cruza desde el tronco cerebral hasta el seno cavernoso a este nivel.

Una masa expansiva supratentorial provoca, por su volumen y por el aumento de presión en este compartimiento, el desplazamiento del encéfalo que tiende a escapar hacia el compartimiento infratentorial, produciéndose la hernia del borde interno del lóbulo temporal del lado de la lesión, insinuándose entre el reborde del orificio de la tienda y los pedúnculos cerebrales a los que comprime. El cuadro se presenta con una secuencia muy constante, cuyas etapas van marcando el compromiso cada vez mayor y más grave del tronco cerebral. En el comienzo se aprecia la obnubilación progresiva de la conciencia (compromiso de la sustancia reticular) y la anisocoria por dilatación cada vez mayor de la pupila del lado de la hernia. Este signo es muy precoz, y significa la compresión de las fibras parasimpáticas que transcurren por el nervio motor ocular común, afectado por la hernia. La respiración se mantiene rítmica y puede haber un aumento de la tensión arterial con bradicardia. Hay signo de Babinski contralateral a la lesión y la estimulación dolorosa produce respuestas de defensa o de flexión.

En una segunda fase comienzan a aparecer los signos de rigidez descerebrada, al principio contralaterales a la lesión y como respuesta a los estímulos, y luego espontáneamente, haciéndose bilaterales. Estos signos consisten en extensión de las extremidades superiores e inferiores, con rotación interna del pie en hiperextensión, y pronación del antebrazo con cierre de los dedos de la mano. Conjuntamente la respiración aumenta en amplitud y frecuencia, pasando luego a hacer pausas respiratorias con el ritmo de Cheyne-Stokes. A partir de este estado la agravación se va precipitando. La pupila contralateral comienza también a dilatarse (signo de mal pronóstico) hasta colocarse ambas en una midriasis intermedia, con ausencia de reflejo fotomotor, la rigidez de descerebración es más constante, con intensificaciones paroxísticas y el coma se profundiza. Se entra así en la etapa final, la respiración se hace rápida y superficial, se van desvaneciendo las respuestas hipertónicas de descerebración para entrar en flaccidez, con desaparición de los reflejos osteotendinosos (y conservación del Babinski), aparecen arritmias cardíacas y descenso de la tensión arterial, pro-

duciéndose finalmente la muerte por colapso vascular y paro respiratorio.

Distinto es el cuadro en los procesos infratentoriales con aumento de la presión en este compartimiento; aquí la hernia es producida por el enclavamiento de las amígdalas cerebelosas en el agujero occipital. Los primeros signos son la contractura de la nuca, muchas veces lateralizada, por la irritación de las primeras raíces cervicales, lo que simula un tortícolis.

La conciencia en general no está alterada y no hay modificaciones iniciales del ritmo respiratorio. A veces puede aparecer una broncoplejía con dificultad para toser y expulsar las secreciones, debida al compromiso de los neumogástricos, que suele acompañarse de trastornos deglutorios.

La cefalea se hace paroxística al producirse el bloqueo intermitente de la circulación del L.C.R. La descompensación es brusca por el compromiso del bulbo, lo que lleva a la muerte rápidamente por paro respiratorio.

Tratamiento

Fundamentalmente debe ir dirigido a la causa que produce la hipertensión endocraneana. En las lesiones expansivas la cirugía procurará eliminar el factor de compresión, sea éste tumor, hematoma, absceso, etc., En ciertos tumores inoperables por su extensión e infiltración del parénquima nervioso, puede lograrse un alivio transitorio mediante la resección de una porción más o menos amplia del hueso de la calota (descompresiva).

Cuando existe una hidrocefalia y el obstáculo a la circulación del L.C.R. no puede ser solucionado directamente, se procederá a derivar el L.C.R. ya sea mediante un cortocircuito interno (en bloqueos del III ventrículo, del acueducto de Silvio o del IV ventrículo) o a través de derivaciones, de las cuales la más empleada actualmente es la que lo lleva al sistema venoso o a la cavidad peritoneal (válvula de Holter o de Heyer). En hidrocefalias comunicantes puede lograrse disminuir la producción de L.C.R. con la coagulación de los plexos coroideos.

En las obstrucciones del retorno venoso se ha mencionado que la hipertensión se debe principalmente a la dificultad en la reabsorción del L.C.R.

La remoción de trombos de los senos ve-

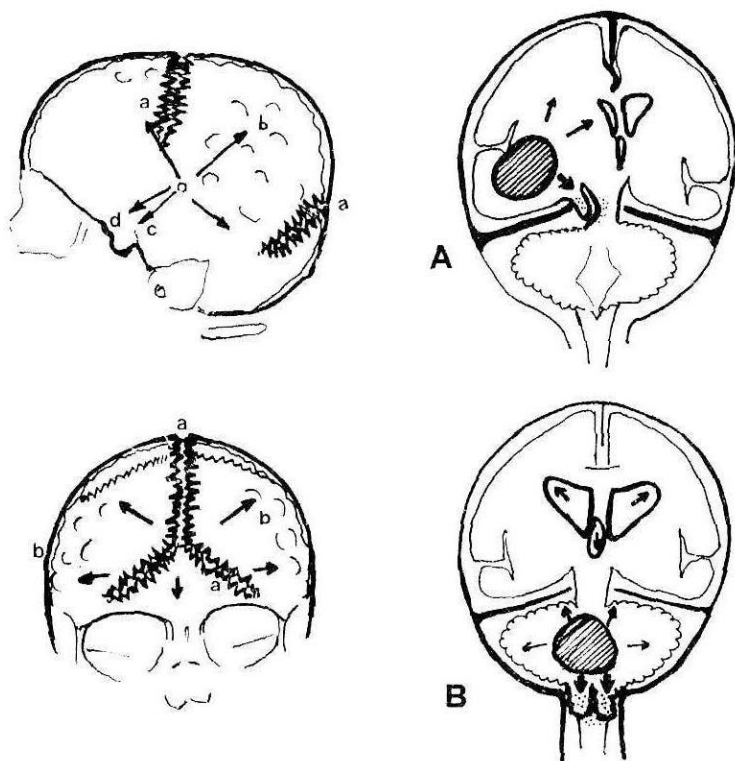


FIG. 2: Signos radiológicos de hipertensión endocraneana de evolución larga. a) Distensión de las suturas. b) Impresiones digitiformes exageradas. c) Clinoides posteriores descalcificadas. d) Erosión del tubérculo de la silla turca (en las hidrocefalias). — FIG. 3: A) Hernia del uncus temporal con compresión del tronco encefálico. B) Hernia de las amígdalas cerebelosas con compresión del bulbo.

nosos no siempre es factible. Será necesario evacuar el líquido mediante punciones lumbares repetidas (no hay mayor riesgo de hernias) para aliviar la presión mientras se establecen nuevas vías de circulación venosa o se recanalizan los vasos ocluidos. El uso de inhibidores de la anhidrasa carbónica (acetazolamida) puede ser de utilidad al disminuir la producción de L.C.R.

El tratamiento del edema cerebral tendrá por objetivo disminuir el contenido de agua del encéfalo. Las soluciones hipertónicas por vía endovenosa han demostrado su utilidad siendo las más efectivas las soluciones de urea y/o manitol, al 15 %, en dosis de 1 gramo por kilo en 24 horas, fraccionadas en 3 ó 4 veces. La urea tiene una marcada acción sobre el agua del tejido nervioso, con intenso efecto diurético, pero tiene el inconveniente de producir un efecto de rebote apreciable a las pocas horas. El manitol posee una acción de deshidratación más suave y puede

emplearse durante varios días sin inconvenientes; su uso es más recomendable en los niños.

En casos de hipertensión endocraneana descompensada y cuando es necesario ganar tiempo, ya sea para un traslado a un centro neuroquirúrgico o mientras se hacen los preparativos para la cirugía (por ejemplo en un hematoma agudo), la infusión endovenosa rápida de urea puede evitar la producción de lesiones neurológicas irreversibles y definir el éxito de una intervención. Los corticoides son también de uso corriente, con buenos resultados en edemas debido a traumatismos, tumores o procesos inflamatorios. Siendo sin lugar a dudas más efectivos en los tumores. El más utilizado es la dexametasona.

Otros diuréticos también son de uso corriente, con resultados apreciablemente buenos, ya que algunos parecen tener un efecto directo sobre el edema cerebral (por ejemplo la furosemida).

Craneosinostosis

JULIO CESAR SUAREZ

La craneosinostosis es el cierre precoz de las suturas craneanas, determinando la craneostenosis.

La incidencia poblacional de esta enfermedad varía según los diferentes autores del 1 % al 4,9 %.

Con respecto al sexo existe una prevalencia del sexo masculino.

En cuanto a la época del año, relacionada al nacimiento de estos enfermos, hay un predominio de las estaciones frías.

Desde el punto de vista etiológico se han descrito causas metabólicas, como la hipercalcemia idiopática (fig. 5) y la hipofosfatemia en un reducido número de casos y causas genéticas, transmitidas con carácter mendeliano dominante o recesivo, como la enfermedad de Crouzon, el síndrome de Apert y el síndrome de Carpenter, observadas con mucho mayor frecuencia que las anteriores; quedando asimismo una gran cantidad de craneosinostosis sin causa aparente.

La patogenia de la craneostenosis es evidente; el cierre precoz de una o varias suturas a pesar del crecimiento compensador del cráneo, a expensas de las suturas normales, da lugar a la compresión del encéfalo. Este efecto compresivo actúa principalmente en los tres primeros años de la vida, porque el encéfalo duplica su peso a los siete meses de vida y lo triplica a los dos años y medio (fig. 1).

Al principio el rápido crecimiento del encéfalo es compensado por la disyunción de las suturas abiertas, aumentando la de-

formidad craneana, pero al final del primer año, comienza la diferenciación del diploe en tabla interna y externa, y después de cumplir el primer año se esbozan las indentaciones de las suturas que se ven claramente alrededor de los 24 meses en las radiografías de cráneo, entonces se inicia el aumento de la presión intracraneana, que se manifestará al final del tercer año por disminución de la agudeza visual, edema de papila y/o atrofia óptica; es una hipertensión crónica que no pone

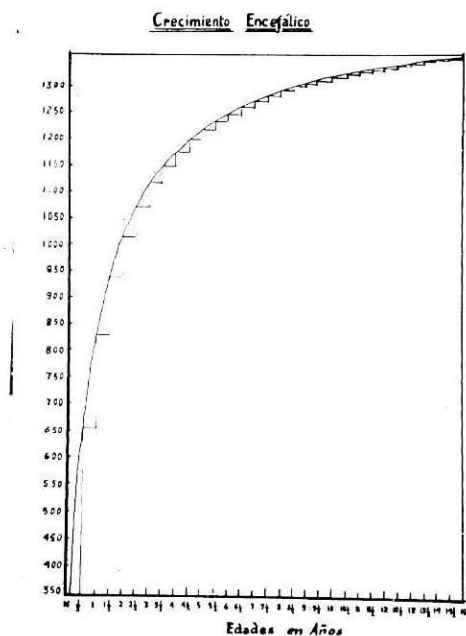


FIG. 1: Muestra la curva del crecimiento encefálico.

en peligro la vida del enfermo pero compromete el desarrollo encefálico.

Se ha sostenido siempre que el retraso psicomotor es causado por el daño cerebral, originado en la deformidad encefálica. En nuestra experiencia hubo niños en quienes se efectuó oportunamente el tratamiento de las sinostosis prematuras y quedaron con leve retraso madurativo. Esto confirmaría la opinión de algunos autores quienes no descartan la posibilidad de que el daño encefálico pueda deberse a una encefalopatía no secundaria a la craneosinostosis.

Las convulsiones como las alteraciones electroencefalográficas son debidas indudablemente a la craneostenosis, como lo demuestra la desaparición de aquéllas y la normalización del electroencefalograma después del tratamiento quirúrgico. Esto es un elemento de juicio importante para la indicación operatoria.

Los disturbios oculares asociados a la sinostosis prematura, tales como la exoftalmía, los estrabismos, la separación ocular, la amaurosis, la atrofia de papila y el nistagmo, son producidos por la verticalización del techo de la órbita y la estrechez del agujero óptico.

Clinicamente se manifiesta por síntomas primitivos y síntomas secundarios.

Los síntomas primitivos comprenden: la deformidad craneana, la disostosis craneofacial o enfermedad de Crouzon, la acrocefalosindactilia o síndrome de Apert, y la acrocefalopolisindactilia o síndrome de Carpenter.

Con respecto a la deformidad craneana adoptamos la siguiente clasificación:

El perímetro craneano es normal en la mayoría de los casos de craneosinostosis, lo que permite diferenciarla de la microcefalia.

Los diámetros craneanos son los que varían según el tipo de craneosinostosis, alterando el índice de Schüller.

El índice cefálico o índice de Schüller se obtiene multiplicando el diámetro transversal máximo por 100 y el producto dividiéndolo por el diámetro anteroposterior máximo. El valor normal oscila de 70 a 80. Cuanto más elevada es la cifra que lo indica, tanto más redondeado y braquicéfalo es el cráneo; cuanto más pequeña es la cifra, más alargado y dolicocefalo (figuras 2 y 3).

La disostosis craneofacial o enfermedad de Crouzon se hereda con carácter autosómico dominante y se expresa clínicamente por: oxicefalia o turricéfalia, hipertensión endocraneana, trastornos visuales, déficit mental, exoftalmía, hipoplasia del estrabismo divergente, hipertelorismo, e hipoplasia del maxilar superior.

La acrocefalosindactilia o síndrome de Apert se trasmite por un gen autosómico dominante, y se evidencia clínicamente por: acrocefalia, deficiencia mental, órbita de escasa profundidad, estrabismo, hipertelorismo, exoftalmía, hipoplasia del maxilar superior, nariz curvada como papagayo, paladar ojival o fisurado, sindactilia ósea o cutánea o ambas (figura 4).

La acrocefalopolisindactilia o síndrome de Carpenter a diferencia de los anteriores se hereda con carácter autosómico re-

	<i>Suturas afectadas</i>	<i>Morfología general</i>
a) Monosinostosis	1) Metópica-sinostosis unilateral	Trigonocefalia Plagiocefalia
	2) Corona-sinostosis bilateral	Acrocefalia
	3) Sagito-sinostosis unilateral	Escafocefalia Plagiocefalia
	4) Lambdo-sinostosis bilateral	Piricefalia
b) Holosinostosis	5) Corona-sagito-lambdo-sinostosis	Turricéfalia
	6) Corona-sagito-sinostosis	Oxicefalia (Crouzon)
	7) Mixtas	



FIGURA 2



FIGURA 3



FIGURA 4



FIGURA 5

FIG. 2: Muestra un niño escafocefálico de frente. — FIG. 3: Muestra un niño escafocefálico de perfil. — FIG. 4: Niño con síndrome de Apert. — FIG. 5: — Cráneo de un niño con hipercalcemia.

cesivo y se manifiesta clínicamente por: acrocefalia, braquisindactilia de manos, con polidactilia de pies y clinodactilia, hipogenitalismo y criptorquidia.

Los síntomas secundarios de la craneostenosis están constituidos por el síndrome de hipertensión endocraneana, las convulsiones, el retraso psicomotriz, la sintomatología ocular y las alteraciones de los pares craneanos.

El síndrome de hipertensión endocraneana se caracteriza por cefaleas, vómitos, disminución de la agudeza visual y edema de papilas. Es de evolución crónica y nunca se descompensa; en caso contrario debemos pensar en otra patología agregada a la craneostenosis, como tumor cerebral, hidrocefalia, etc. (figuras 6 y 7). Otras de las particularidades de este síndrome es la normalidad o escasa elevación de la presión del líquido cefalorraquídeo y la normalidad del tamaño de los ventrículos cerebrales.

Las convulsiones son generalizadas y se acompañan de hipertensión endocraneana en su mayoría.

El retraso psicomotor puede ser debido a una encefalopatía no secundaria a la craneosinostosis y relacionada con la causa misma de la sinostosis prematura.

La sintomatología ocular más frecuente es la disminución de la agudeza visual, la atrofia de papilas, la exoftalmía, la separación ocular, el estrabismo y el nistagmo.

Las alteraciones de los pares craneanos son parálisis de los motores oculares e hipoacusia.

Los exámenes complementarios solicitados en esta afección comprenden: las radiografías de cráneo, el electroencefalograma, análisis de sangre, y la histopatología de los fragmentos óseos extraídos en la operación, correspondientes a las zonas de suturas sinostosadas.

Los estudios radiológicos más frecuentemente practicados son las radiografías simples de cráneo, frente y perfil, y en algunos enfermos con trastornos oculares severos se efectúan radiografías de agujeros ópticos. Los otros estudios radiológicos realizados son la neumocencefalografía y la arteriografía carotídea, especialmente en aquellos casos de sospecha de una patología asociada a la craneosinostosis, tales como tumores e hidrocefalias (figuras 6 y 7).

El electroencefalograma revela una anormalidad generalizada en la mayoría de los pacientes, acompañada a veces de crisis convulsivas, que mejoran espectacularmente con la cirugía.

Los análisis sanguíneos solicitados comúnmente son: el hemograma, para descartar la existencia de anemia que suele observarse en las turricefalias, la calcemia, la fosfatemia y la fosfatascemia, estos últimos para detectar hipercalcemia idiopática o hipofosfatascemia.

La biopsia ósea muestra hueso de características histológicas normales a ex-

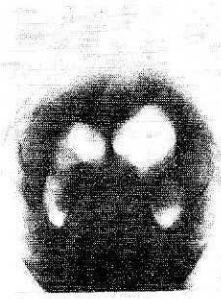


FIGURA 6



FIGURA 7



FIGURA 8



FIGURA 9

FIG. 6: Cráneo de niño con plagiocefalia e hidrocefalia. — FIG. 7: Angiografía de un niño con craneoesinostosis y tumor frontal. — FIG. 8: Cráneo de un niño con acrocefalia que muestra las órbitas en anti-paralela. — FIG. 9: Cráneo de un niño escafocefálico que muestra la diastasis de las suturas coronal, escamosa y lambdoidea.

cepción de los casos de hipercalcemia idiopática, donde se visualiza neoformación ósea atípica sin inflamación y los de hipofosfatemia en los que se observa zonas de tejidos osteoides atípicos cuya calcificación está alterada.

Diagnóstico

El diagnóstico se funda en los datos clínicos y radiológicos. Los tipos de craneosinostosis más frecuentemente observados son la escafocefalia, la oxicefalia y la acrocefalia (figs. 8 y 9).

El principal diagnóstico diferencial se debe hacer con la microcefalia vera y con la microcefalia menor.

La microcefalia vera se caracteriza por una notable disminución del perímetro craneano y de sus diámetros; el cráneo es armónicamente pequeño, contrastando con el tamaño de la cara. La frente asciende en plano inclinado hacia arriba y atrás. La fontanela anterior está ocluida. Las radiografías de cráneo muestran las suturas precozmente indentadas, pero no obliteradas como en la craneosinostosis. El electroencefalograma es marcadamente anormal y desorganizado pudiendo existir convulsiones. El retraso psicomotor es grosero y en la psicometría se encuentra una dispersión de las respuestas, indicadoras del daño cerebral. No hay hipertensión endocraneana. El fondo de ojo revela papilas normales con alteraciones retinianas vinculadas a la encefalo-

patía. Esta enfermedad puede ser hereditaria con carácter mendeliano recesivo.

La microcefalia menor presenta como la anterior una desproporción craneofacial y las radiografías de cráneo evidencian una indentación precoz de las suturas, con electroencefalograma normal o moderadamente anormal, sin retraso psicomotor y sin hipertensión endocraneana.

Estas dos variedades de microcefalias no se benefician de la cirugía de ahí la importancia en la precisión diagnóstica.

Tratamiento

Indicaciones. El tratamiento quirúrgico está indicado absolutamente cuando existen síntomas o signos de hipertensión endocraneana, convulsiones, o alteraciones electroencefalográficas y la neumografía muestran ventrículos de tamaño y topografía normales. Si la anormalidad de la cabeza es acentuada y el niño menor de un año aunque el electroencefalograma sea normal y no se hayan presentado convulsiones, ni signos de hipertensión endocraneana, la operación está también indicada.

Si la forma de la cabeza es discretamente anormal o si el niño es mayor de un año siendo el electroencefalograma normal y no existiendo convulsiones, ni signos de hipertensión endocraneana, la indicación operatoria es discutible y deberá ser decidida de acuerdo a las con-

diciones propias de cada caso en particular.

Las consideraciones estéticas son por lo general de importancia secundaria, pero pueden pasar a primer plano cuando hay una marcada anormalidad de la frente como en las trigonocefalias y en ciertas acrocefalias. El retraso psicomotor no es por sí solo factor principal para la indicación operatoria.

Si la deformación cefálica es muy discreta y tiene un retraso acentuado, no existiendo signos de hipertensión endocraneana, ni convulsiones, y el electroencefalograma es normal o fronterizo, no está indicada la cirugía.

Objetivos quirúrgicos. Los objetivos quirúrgicos del tratamiento de las craneostenosis son: a) aumentar la capacidad de

la caja craneana; b) dar en lo posible forma normal al cráneo; c) permitir, anteriormente a la operación, la expansión normal del cráneo; estimulada por el progresivo aumento del volumen del encéfalo; d) estético, si bien es secundario a los anteriores, puede pasar a primer plano en ciertos casos; e) tratar las complicaciones oculares.

Técnica operatoria. La cirugía de la craneostenosis consiste en efectuar cierto número de craniectomías lineales, largas resecciones del diploe de 0,5 a 1,5 cm de ancho, emplazadas estratégicamente para lograr los objetivos mencionados. La técnica más comúnmente usada es aquella que fragmenta la calota craneana en segmentos.

REFERENCIAS

- 1 CARREA R., ALDAMA C. y SCHUSTER G.: Observaciones sobre las sinostosis prematura de las suturas craneanas. *Acta Neurol. Latinoam.*, 4: 190-239, 1958.
- 2 CURRARINO G., NAUHAUSER E. B. D., REYERSBACH G. C. and SOBEL E. H.: Hypophosphatasia. *Am. J. Roentgenol.*, 78: 392, 1957.
- 3 FABER H. K. and TOWNE E. B.: Early craniectomy as a preventive measure in oxycephaly and allied conditions. With special reference to the prevention of blindness. *Am. J. Med. Sc.*, 173: 701-711, 1927.
- 4 KING J. E. J.: Oxycephaly. A new operation and its results. *Arch. Neurol., Psychiat.*, 40: 1205-1219, 1938.
- 5 MATSON D. D.: *Neurosurgery of Infancy and Childhood*. Second Edition. Charles C. Thomas. Publisher. Springfield, Illinois.
- 6 SUAREZ J. C.: *Tesis Doctoral, rendida en la Universidad Católica de Córdoba el 29 de octubre de 1971*. Trabajo efectuado en el Servicio de Neurocirugía del Hospital de Niños de Buenos Aires, durante su Residencia en Neurocirugía.
- 7 TEMTAMY SAMIA A. and McKYSICK VICTOR A.: Synopsis of Cranial Malformations with Particular Emphasis on Genetic Factors. Birth Defects Original Article Series. *Published by the National Foundation. March of Dimes*, March 5: 155-167, 1969.
- 8 VIÑAS F. J. y VIÑAS S. de: Craneostenosis. Consideraciones sobre la Clasificación y Tratamiento Quirúrgico. *Boletín de la Asoc. Argentina de Neurocirugía*, 9: 83, 1970.

Resultados del tratamiento de las hidrocefalias

H. BUNGE

El presente resumen está basado en el análisis de 577 casos extraídos al azar de una serie, tres veces superior dentro de 11 años de trabajo realizado en el Hospital de Niños. De éstos, 374 son hidrocefalias, 91 hidrocefalias progresivas asociadas a diversas manifestaciones del estado disráfico y 112 disrafismos en los que la hidrocefalia no requirió tratamiento.

Dividiremos el presente trabajo en los siguientes capítulos:

A) Descripción de la muestra:

Casi la mitad de la serie eran disrafismos (203), pero de éstos en sólo 91 existía hidrocefalia progresiva; en el mielomeningocele lumbosacro en 111 casos, sólo 61 presentaron hidrocefalia progresiva no observándose en 50. Es importante notar la mayor incidencia de lesiones espinales bajas con la hidrocefalia; en los que no la desarrollaron el control cuidadoso se impone para evitar operarlos innecesariamente; para dicho control el perímetro cefálico es índice fundamental; tomado éste debe ser volcado a tablas especiales y observar la curva de crecimiento, cómo se comporta de acuerdo al estándar.

Dentro de las diferencias no significativas es la incidencia por sexos, que parecería mayor para las mujeres en los disrafismos y para los varones en las hidrocefalias congénitas.

De los 812 hermanos de estos 577 casos sólo se observó una hidrocefalia y un mielomeningocele. La incidencia de parto patológico es alta y dentro de éste las cesáreas fueron más comunes en las estenosis del acueducto de Silvio. El peso al nacer fue en general más bajo en los disrafismos que en las hidrocefalias no disráficas, lo que recuerda la distrofia de estos pacientes.

El tipo de hidrocefalia de 465 fue: estenosis del acueducto 159, bloqueo de las salidas del cuarto ventrículo 22, hidrocefalias comunicantes en las que se incluyen post-meningítica, hemorrágica, T.B.C., congénitas y de otras causas 147, Arnold Chiari 26 y otras hidrocefalias de etiopatogenia conocida excluidas las precedentes 62 y otras sin especificaciones.

El diagnóstico se basó en el estudio neurorradiológico correspondiente: N.E.G., V.G. y/o A.G.H.

B) Descripción general de los procedimientos operatorios:

Los últimos 16 años se han caracterizado por el amplio uso de las derivaciones al sistema vascular y en la actualidad con mayor frecuencia a la cavidad peritoneal, las que han modificado sustancialmente el pronóstico y la evolución natural de los pacientes con hi-

drocefalia. La ventriculomastoidostomía aún la practicamos como método transitorio de avenamiento ventricular al exterior; y la sección de la tienda del cerebelo en las hidrocefalias secuela de meningitis T.B.C. Los procedimientos tradicionales se realizaron mucho menos indicándose las derivaciones a pleura y uréter como último recurso. En algunos casos de Arnold Chiari hemos realizado con algún éxito descompresivas suboccipitales. Luego de 4 ó 5 años de la operación el seguimiento se torna difícil por falta de concurrencia al control, lo que nos ha impedido confeccionar tablas de sobrevida alejada cuyos resultados no sean satisfactorios.

C) Evaluación general de los resultados:

Los elementos fundamentales de la evaluación de los resultados de la cirugía de las hidrocefalias son la mortalidad, inversa de la sobrevida y el nivel de inteligencia. La mortalidad alejada total fue del 37 y 63 % el porcentaje de sobrevidas. La mortalidad fue algo mayor en las hidrocefalias con menor espesor del manto cerebral y si esto se expresa en valores porcentuales, se observa que la supervivencia crece con el espesor del manto cerebral pero decrece nuevamente en los mantos de más de 30 mm. Esto corresponde a los tumores inoperables (gliomas de tronco cerebral). La proporción de sobrevivientes también decrece discretamente con la reiteración de operaciones.

La necesidad de reoperar estos casos está relacionada con las complicaciones que ocurren en el 45 % de los enfermos, la infección, dominada por el estafilococo dorado, la obstrucción o desconexión de los sistemas de avenamiento y la asociación de ambas crean un difícil problema en la cirugía de la hidrocefalia. La mortalidad alejada en los casos no complicados es del 28 %. La obstrucción no modifica significativamente este índice de letalidad pero la infección eleva la mortalidad por casos al 57 a 70 por ciento. La mortalidad general de los casos complicados es de 53 % contra el 28 % en los no complicados. La incidencia de complicaciones ha disminuido a lo largo de los años pero su gravedad, como ya lo señalamos, ha aumentado. Durante un período de la muestra, las infecciones aumenta-

ron francamente para disminuir luego con la corrección en las indicaciones al contraindicar derivaciones al torrente vascular a enfermos con antecedentes infecciosos del neuroeje y los con hidrocefalia comunicante en mielomeningoceles fistulizados. La incidencia de complicaciones por caso, aumenta con el número de operaciones.

D) Evaluación de ciertos métodos en particular:

Los tipos de válvulas usados fueron Holter, Heyer de mediana, alta y baja presión, con reservorios simples y dobles; los catéteres ventriculares fueron tipo balón, jaula, Hakim y en las derivaciones a peritoneo catéteres tipo Raimondi.

Ventriculocavoauriculostomía: Esta intervención se empleó en 285 casos de esta serie. La ubicación del catéter ventricular introducido a través de una trepanación paramediana parietooccipital, su extremo distal emplazado por delante del foramen de Monro. Esta técnica y el uso de varios tipos especiales de catéteres ventriculares disminuyen la incidencia de las obstrucciones. El otro extremo (vascular) se introduce mediante incisión en el cuello sobre el esternocleidomastoideo introduciéndolo en la yugular interna hasta la aurícula.

La complicación más grave de la V.C.A., es la infección cuyas consecuencias en cuanto al resultado la hemos explicado antes; la tromboembolia da lugar al engrosamiento de las tunicas arteriales de las más pequeñas ramas de la arteriopulmonar, clínicamente estas trombosis se pueden demostrar angiocardiógráficamente o efectuando un centellograma pulmonar con RISA.

Las tromboembolias por lo general no son sépticas, a menudo tardíamente, pueden llevar al cor pulmonale y causar la muerte. Como tratamiento requieren el cambio total del sistema y nueva derivación al peritoneo.

Ventriculoperitoneostomía: Derivación como la anterior con la diferencia de que el L.C.R. drena a la cavida peritoneal. Se usa para tal efecto pulsor de diferente tipo colocado a la salida del catéter ventricular sobre el hueso y conectado al peritoneo por medio de tubo

de Silastic envuelto en alambre fino como elástico con válvula en su parte terminal (Raimondi). La introducción del catéter en la cavidad peritoneal se realiza por punción directa del peritoneo con trocar. Este procedimiento que venimos realizando prácticamente desde hace dos años en forma regular, ha presentado algunas complicaciones que serán motivo de una nueva comunicación (perforación intestinal, peritonitis, salida al exterior y rechazo del catéter).

Ventriculomastoideostomía: Consiste en la comunicación del sistema ventricular con las celdas mastoideas a través de un tubo de Silastic, lo que permite el drenaje del L.C.R. a través de los orificios nasales, es condición sine qua non para dicho procedimiento, la integridad de la membrana timpánica, en nuestra serie se la usó en 73 casos, en 17 como única operación, en 30 como intermedia y en 26 como última. La V.M. es el método más seguro de avenamiento permanente al exterior si se usa una válvula para mantener el

flujo en forma unidireccional. Nuestra indicación es cuando el L.C.R. es anormal y/o cuando los demás métodos están contraindicados transitoriamente.

Sección de la tienda del cerebelo: Excelente procedimiento en las hidrocefalias, secuelas de la meningitis T.B.C. cuando la presión del L.C.R. es de 150 a 250 mm de agua.

Otros procedimientos: La destrucción de los plexos coroideos mediante coagulación o exéresis reduce la producción del L.C.R. y puede usarse en hidrocefalias comunicantes no tuberculosas de presión y flujo poco elevados; la derivación a uréter debe ser a nuestro juicio última elección. Finalmente el tratamiento previo de la hidrocefalia en ciertas neoplasias, especialmente los tumores de la vía óptica, tumores del III ventrículo y de la región pineal, es un procedimiento que ha mejorado sustancialmente el pronóstico quirúrgico de estas lesiones. Un riesgo excepcional es la metástasis pulmonar que hemos observado en neoplasias.

Supuraciones intracraneanas en la infancia

FEDERICO J. VIÑAS

Las supuraciones intracraneanas en la infancia, si bien habían disminuido con el avance de los modernos tratamientos quimioterápicos, podemos aseverar en base a nuestra propia experiencia, que en estos últimos años su frecuencia se ha intensificado, constituyendo un verdadero problema para el Pediatra, que en muchas ocasiones debe solicitar la colaboración del neurólogo y/o neurocirujano, para poder verificar un diagnóstico presuntivo y realizar un tratamiento adecuado y sin el cual la evolución sería fatal.

Por lo general, en sus antecedentes existe un pasado infeccioso, que puede ser tan mínimo que escapa al recuerdo de los familiares. Otras veces, la infección se encuentra latente (sinusitis, mastoiditis, otitis, infección pulmonar), y es durante su curso, cuando se presentan convulsiones o signos neurológicos que hacen suponer la existencia de una complicación intracraneana. En ocasiones puede ser consecuencia de un traumatismo encefalocraneano expuesto, de una osteomielitis craneana, de un pos-operatorio o de una cardiopatía cianósante.

Estas supuraciones intracraneanas son relativamente frecuentes, presentándose en cualquier edad, de tamaño variable, pudiendo llegar a ocupar casi la totalidad de un lóbulo

cerebral en forma única o múltiple, con preferencia a localizarse en los hemisferios cerebrales y por lo general subcorticales (figura 2). En realidad, la localización depende de la afección que le da origen. Los abscesos otógenos se localizan con frecuencia en el lóbulo temporal o en el cerebelo (figura 1), los de causa frontal (infección de los senos frontales) en los lóbulos frontales y los metastásicos en el territorio de la cerebral media. En nuestra casuística del Hospital de Niños de Córdoba (cuadro 1), predominan los supratentoriales, y la etiología más frecuente han sido los traumatismos encefalocraneanos abiertos, cardiopatías congénitas e infecciones otosinusales.

La *sintomatología* varía con el estado de la enfermedad, virulencia de la infección, grado de hipertensión endocraneana y su topografía. Se traduce por síntomas de infección general, humorales, meníngeos, sensoriales y neurológicos. Los signos de infección durante la fase de supuración intracraneal pueden incluir hipertermia, malestar general, astenia, anorexia, leucocitosis, meningismo y estupor. La clásica fiebre en aguja, que antes era de gran importancia diagnóstica, en la actualidad falta con frecuencia, debido al uso de los antibióticos durante el curso de la in-

fección que le dio origen. Los síntomas humorales están dados por las modificaciones que experimentan la sangre y el líquido cefalorraquídeo. En sangre, lo que se presenta más constantemente es leucocitosis con pelinucleosis y eritrosedimentación elevada, sobre todo en el inicio. En el líquido cefalorraquídeo, tienen valor el aumento de las proteínas y la positividad de las pruebas coloidales. Los cloruros suelen afectarse y el número de células varía comúnmente entre 5 y 200 por mm^3 . Es necesario tener presente que a medida que el proceso se hace crónico, el número de células disminuye, con predominio de los linfocitos debido al proceso inflamatorio. El compromiso sensorial tiene frecuentes alternativas, variando desde la irritabilidad o somnolencia hasta el coma profundo, que puede llegar a presentar trastornos respiratorios. Los signos meníngeos, cuando existen, son la consecuencia del proceso infeccioso meníngeo. Los síntomas y signos más constantes son los producidos por la hipertensión endocraneana, con su cortejo de cefalea, vómitos, irritabilidad y edema de papila, lo que se debe más bien al edema cerebral post-meníngeo-encefálico que a la presencia del absceso.

La sintomatología neurológica depende del sitio en donde asienta la colección supurada. Los situados en el lóbulo temporal izquierdo con frecuencia dan afasia y trastornos visuales; los frontales irritabilidad, trastornos psíquicos e inestabilidad emotiva. Los originados por lesión directa del cráneo suelen tener convulsiones de tipo focal desde el comienzo. Los de localización cerebelosa presentan nistagmus, disartria, alteraciones de la marcha, hipotonía muscular, etc.

Los abscesos cerebrales pueden originarse por:

- a) Implantación directa del germen en el tejido cerebral.
- b) Continuidad: en estos casos siguen la vía venosa-arterial, espacios de Virchow-Robin y muy raramente las vainas de los nervios.
- c) Metástasis: la propagación de la infección sigue siempre la vía arterial y provienen por lo general de infecciones torácicas (abscesos pulmonares, empiemas pleurales, bronquiectasias). El émbolo infectado pasaría por la vena porta al pulmón, luego al corazón y

desde allí al cerebro por la carótida común. Otras veces se producen por cardiopatías congénitas cianosantes, en donde la embolia paradójal séptica de origen venoso eludiría la barrera pulmonar.

Sea cual fuere la vía que toma la infección, la reacción local es siempre la misma. En su fase inicial se produce una zona de reblandecimiento del tejido cerebral constituido por elementos nerviosos degenerados, microglia, detritus celulares y abundantes leucocitos, en su mayor parte neutrófilos. Esto constituye en lo que se ha dado en llamar *absceso agudo*. Después de unos días el equilibrio se establece entre la infección y la reacción del cerebro y se inicia tempranamente la formación de una cápsula por exudación de leucocitos, que constituye la primera línea de defensa. Si bien la cápsula comienza a formarse en los primeros días, tarda en constituirse 4 a 6 semanas. En algunas oportunidades, ya sea por la gran virulencia del germen o por falta de inmunidad local o general, esta no llega a formarse, desarrollándose desde el comienzo una meningocencefalitis de curso clínico fatal.

Métodos auxiliares de diagnóstico

a) *Radiografía directa de cráneo*: es de valor relativo, pero en ocasiones puede ser de gran importancia si muestra signos de hipertensión endocraneana (disyunción de las suturas e impresiones cerebriformes). En circunstancias excepcionales puede observarse la presencia de gas debido a los gérmenes anaerobios o la cápsula del absceso calcificada.

b) *Electroencefalograma*: puede aportar elementos de gran valor diagnóstico y por su inocuidad debe constituir una investigación precoz. La anormalidad característica consiste en una fase bien definida de ondas deltas.

c) *Ecoencefalografía*: este procedimiento para estudiar las estructuras intracraneanas y en especial la ubicación de la línea media tiene valor en el diagnóstico de los abscesos cerebrales al constatarse una desviación de la línea media. Nosotros no tenemos experiencia.

d) *Isótopos radioactivos (scanning)*: este

estudio también es de utilidad, pero no nos referiremos por falta de experiencia personal.

e) *Angiografía cerebral carotídea*: es uno de los estudios neurorradiológicos contrastados de elección cuando se sospecha la existencia de una colección purulenta supratentorial. Tiene la ventaja de que el procedimiento es bien tolerado por el paciente. El diagnóstico se hace por el desplazamiento de los vasos cerebrales.

f) *Neumoencefalografía*: sólo mencionaremos por ser un procedimiento de uso excepcional en la faz aguda, porque la constancia con que existe el síndrome de hipertensión endocraneana la contraindica. Nosotros la utilizamos en ciertas oportunidades como control, antes de ser dado de alta.

g) *Ventriculografía central contrastada*: es un procedimiento de diagnóstico útil, pero sólo debe efectuarse cuando se sospecha una localización infratentorial, por el riesgo en los casos de abscesos supratentoriales de puncionarlo al intentar llegar al ventrículo y producir la diseminación de la infección.

o de invasión se acompaña de fiebre, cefalea, mal estado general y síntomas neurológicos que pueden ser de muy corta duración o faltan por completo. En nuestros pacientes el tiempo de evolución de los síntomas infecciosos previos fue de 7 a 30 días. Le sigue el período de latencia que corresponde a la constitución de la cápsula y que dura desde semanas a meses. Aquí es donde se establece la aparición de los síntomas neurológicos, pudiendo pasar bruscamente a la etapa final con agravación del estado general, llegando en ocasiones al coma y muerte. Por lo común esto coincide con rotura de la colección supurada y diseminación de la infección. En general los abscesos cerebrales abandonados a sí mismos llevan a la muerte por hipertensión endocraneana, que en última instancia produce compresión mesencefálica o por diseminación de la infección.

Infecciones intracraneanas como complicación de los procesos otógenos y sinusales

El diagnóstico diferencial debe hacerse en primer lugar con las meningitis. Recordemos que ambos procesos pueden coexistir,⁵ pero en ellas el curso suele ser más agudo, más febril, con francos signos meníngeos. El trismus, el estrabismo por parálisis de los nervios oculomotores y las contracturas también son más frecuentes. Por otra parte no existe generalmente focalización neurológica y las alteraciones del líquido cefalorraquídeo son más marcadas. La meningitis tuberculosa es la que se presta más a confusión por su lenta evolución y la mayor afectación del estado general del paciente. Si bien el análisis del L.C.R. no siempre aclara, el diagnóstico, los antecedentes del paciente, las lesiones tuberculosas extracraneales y el cultivo del líquido son elementos decisivos. Otro proceso a considerar es la tromboflebitis del seno lateral de origen otítico, pero en este caso existe edema en región mastoidea y falta de localización neurológica.

Evolución

La evolución de los abscesos cerebrales se realiza generalmente en 3 etapas: la primera

Las infecciones otógenas son muy frecuentes en la infancia, pudiendo a distancia una colección purulenta originar abscesos de la meninges, como el empiema subdural, tromboflebitis de los senos duros e hidrocefalia tóxica. Producen por síntomas y signos meníngeos, pero, lo tanto, en todo paciente con meningitis que presente una meninges con signos neurológicos focales, debe tenerse la posibilidad de que exista una complicación.

La supuración encefálica puede ser por un síndrome meníngeo e infeccioso en las siguientes circunstancias etiopatológicas:

a) El foco infeccioso de origen otítico puede simultáneamente el absceso cerebral y la meningitis purulenta microbiana.

b) La colección encefálica puede ser por toxinas procedentes del área perifocal, condiciona una meningitis purulenta tóxica. El foco parenquimatoso puede terminar una meningitis linfocítica.

c) El absceso cerebral puede ser por la invasión hacia el espacio subaracnoideo por una meningitis purulenta microbiana.

a) *Absceso cerebral*: es una colección supurada localizada en pleno tejido cerebral del que suele estar separada por una cápsula de tejido conjuntivo vascular. La otitis media

pus verdoso y fétido. Posteriormente el paciente se agrava y aparecen signos neurológicos que hacen pensar en una localización infratentorial, se realiza ventriculografía central con Densopax que

b) *Empiema subdural*: constituye una colección purulenta en el espacio subdural con inflamación de la capa interna de la duramadre, producida por infección de oído, senos paranasales o de la cavidad timpánica. Si la infección original es una otitis, la localización más frecuente es la base del lóbulo temporal o superficie anterior del cerebelo. Por el contrario, si la causa es una sinusitis o proceso faríngeo, asienta en la base o superficie lateral o anterior del lóbulo occipital. Los síntomas generales son muy variables, y el líquido cefalorraquídeo puede experimentar marcada mejoría mientras el paciente se estaciona o empeora, lo que se ha dado en llamar "síndrome de discordancia".

c) *Ventriculitis o pioventriculitis*: como complicación de la meningitis o de pacientes afectados de disrafias congénitas (mielomeningocele), se origina un cuadro infeccioso que en ocasiones necesita de la intervención del neurocirujano para descartar la existencia de una sufusión subdural, hipertensión endocraneana y ventriculitis o pioventriculitis. En esta última instancia, el sistema ventricular se comporta como un reservorio aislado, en donde el líquido infectado o el pus no reciben adecuada dosis de antibióticos para su curación. Estos casos son considerados por algunos autores,⁶ como abscesos y la punción ventricular, ya sea para extraer y analizar líquido cefalorraquídeo o inyectar antibióticos es necesaria. En estos casos, los elementos celulares, de acuerdo a Salmon⁶ pueden encontrarse ligeramente aumentados, 10 a 20 por ml, muy elevados, 200 a 800 por ml o purulentos. Según el autor,⁶ el criterio para considerar al paciente como portador de una ventriculitis es que el líquido del ventrículo contenga más de 200 células por ml o que esté infectado. En ocasiones, algunos pediatras son partidarios de la inyección intratecal de antibióticos. Esta vía tiene el inconveniente de que pueden lesionarse las raíces nerviosas, de que la dosis medicamentosa no es lo suficiente para mantener el umbral óptimo en el sistema ventricular y que cuando existen exudados que bloquean el espacio subaracnoideo o éste se encuentra colapsado por las repetidas punciones lumbares que origina salida del líquido cefalorraquídeo hacia el espacio subaracnoi-

deo espinal, el medicamento no llega al sitio deseado. En estos casos hemos utilizado de preferencia gentamina en dosis elevada que sería tóxica para el riñón o flora gastrointestinal por vía sistémica, inyectándola directamente en el ventrículo lateral a través del borde externo de la fontanela anterior. Salmon,⁶ relata que un paciente que recibía por ventrículo 100 miligramos de cloranfenicol sin intolerancia, al hacérsele equivocadamente por vía intratecal presentó una hora más tarde 6 crisis convulsivas. Como las continuas punciones ventriculares pueden dañar el cerebro originando quistes o porencefalias múltiples, en algunas ocasiones hemos utilizado el reservorio de Ommaya (fig. 3) que se coloca previa iniciación y trepanación por debajo del cuero cabelludo y a su través se inyecta diariamente la medicación deseada. Con este procedimiento hemos tenido éxito en el tratamiento de las pioventriculitis a pseudomonas en el recién nacido.

Absceso cerebral por malformación cardíaca congénita

El absceso de cerebro como complicación de malformación congénita cardíaca, si bien no es frecuente, tampoco se lo debe considerar excepcional. De 40 casos de abscesos cefálicos en niños, Bunge y colab.,¹ comunican 10 y nosotros lo hemos encontrado en 6 oportunidades. Se lo denomina "*absceso paradójico*", y es el resultado de una embolia microbiana que al pasar por la circulación venosa-arterial elude el filtro pulmonar y por vía arterial se localiza en el cerebro. Se puede presentar en cualquier cardiopatía congénita cianosante, pero se halla con mayor frecuencia en los pacientes con tetralogía de Fallot. Esto ocurrió en todos nuestros casos, pero también han sido descriptos por Bunge¹ y Matson-Salam,⁴ posterior a la intervención cardíaca. La patogenia de estos abscesos paradójicos no está bien aclarado. Hann³ lo atribuye a una embolia paradójica séptica que eludiría la barrera pulmonar a través de la malformación. Clark y Clark,² consideran que la lentitud de la circulación cerebral debido al aumento de la viscosidad sanguínea por la po-

HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS

ABSCEOS CEREBRALES EN LA INFANCIA



CUADRO 1

Incidencia de los abscesos cerebrales en el Hospital de Niños (dic. 1956 - mayo 1973)

licitemia existente, puede producir estasis de la corriente sanguínea cerebral que originaría anoxia y foco de osteomalacia, en donde se favorecería el desarrollo de cualquier bacteria. Esto ha sido observado por otros autores.⁴ Por lo general estos abscesos son únicos y mal encapsulados, pero nosotros lo hemos encontrado múltiples, con focos de encefalomalacia y con tendencia a romperse en el ventrículo. Por lo común, los resultados quirúrgicos son bastante pobres (cuadro 2), por lo que es necesario efectuar la prevención de esta complicación, realizando la corrección

quirúrgica de la malformación cardíaca. En la experiencia de Matson-Salam,⁴ de 13 pacientes operados sobrevivieron 6; y de nuestros casos, solamente 4 fueron intervenidos con una mortalidad del 50 por ciento. Por este motivo consideramos que es de gran importancia para el pediatra su conocimiento, y que en toda cardiopatía congénita cianósante con un cuadro infeccioso o no, pero que presente cefalea intensa y persistente, letargo, síndrome de hipertensión endocraneana, signos neurológicos focales y/o convulsión jacksoniana debe investigarse al paciente mediante examen neurológico, radiografía directa de cráneo, examen de líquido cefalorraquídeo y estudios neurorradiológicos contrastados para descartar la existencia de un absceso.

Tratamiento

El tratamiento de las supuraciones intracraneanas es el quirúrgico, y si bien el pronóstico se ha mejorado notablemente con los antibióticos, el resultado traducido en mortalidad operatoria sigue siendo elevada, de 1 caso fatal de cada 5 intervenciones. Hay que tener presente que el absceso de cerebro puede causar la muerte por rápido aumento de la hipertensión endocraneana, por incremento de su tamaño, o por el edema que origina o bien por su ruptura en el espacio subaracnoideo o en el sistema ventricular. De acuerdo a las características del absceso y a su localización, hemos utilizado 3 técnicas quirúrgicas, una vez realizada la angiografía cerebral y localizada la colección:

CUADRO 2

Absceso de cerebro en cardiopatía congénita

Autor	Ref. bibliog.	Nº	Año	Sobrev.	Fallecidos
Matson-Salam	(4)	13	1961	6	7
Hanna	(3)	4	1941	2	2
Bunge-Suárez-Carrea	(1)	10	1969	7	3
Viñas		6	1973	2	4*

* 2 fallecen antes de ser intervenidos y 2 en el post-operatorio.

1) Punciones repetidas e instilación de antibióticos previa trepanación.

2) Avenamiento continuo previa aspiración del pus, inyección de antibiótico, por lo común penicilina-gentamicina y lipiodol.

3) Extirpación total del absceso.

A) *Punciones repetidas*: este método lo utilizamos cuando el absceso se encuentra en su fase aguda y cercano a la corteza. Una vez puncionado se aspira la mayor cantidad de pus. Después de la aspiración para el estudio bacteriológico y antibiograma, se irriga la cavidad con antibiótico y posteriormente se introduce 2 a 1 cm³ de lipiodol que permite apreciar su tamaño, ubicación y migración. La evolución del paciente y las radiografías directas de cráneo nos indican la necesidad o no de repetir la punción y lavado de la cavidad. Con este procedimiento, los éxitos y fracasos han sido iguales y el siguiente caso que se describe (fig. 4), es bien demostrativo:

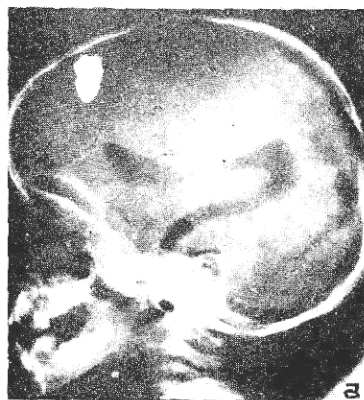
Paciente de 10 meses de edad, con antecedentes de pleuresía-empiema de un mes de duración. Súbitamente presenta hemiplejía derecha con hiperreflexia y clonus de pie. El fondo de ojo muestra edema de papila. La ventriculografía revela desplazamiento del sistema ventricular. Con el diagnóstico de absceso cerebral metastásico se efectuó trepanación y punción del absceso. Se lava con solu-

ción de suero y penicilina y se inyecta en la cavidad 2 cm³ de lipiodol. La paciente se recupera totalmente, pero 10 días más tarde nuevamente presenta hemiparesia. Se realiza neumoencefalografía que permite comprobar la recidiva de la colección purulenta. Se repite el tratamiento en 2 oportunidades. Dada de alta, concurre 6 años más tarde para su control por haber presentado una crisis convulsiva. El estudio angiográfico fue negativo.

B) *Avenamiento continuo*: la técnica del drenaje continuo por medio de una sonda de Nélaton y colocación de antibióticos en el interior de la cavidad del absceso. Nosotros lo hemos aplicado en aquellos casos agudos y mal encapsulados.

C) *Extirpación total*: es el procedimiento de elección y lo realizamos a través de una craneotomía osteoplástica. Los resultados son excelentes cuando el absceso es único y bien encapsulados. Nuestra tendencia es, sobre todo en la fase aguda y una vez localizado, a través de un orificio de trépano puncionarlo, aspirarlo, efectuar lavado con antibiótico, luego se coloca una sonda de Nélaton para su drenaje e inyección diaria, cada 6 horas y después de unos días se retira el drenaje. La evolución del paciente y el control neurorradiológico determinará si en un segundo tiempo se lo reinterviene y extirpa como si fuera un tumor.

FIG. 4: a) Neumoencefalografía revelando el lipiodol en la cavidad del absceso recidivado y desplazamiento del sistema ventricular. b) Paciente a los 10 meses de edad. c) Seis años más tarde



Resumen y conclusiones

1) Se hace una referencia sucinta de las principales características etiopatogénicas y clínicas de los abscesos cerebrales, como también de los principales elementos de diagnóstico.

2) En contra de lo generalmente admitido y en base a nuestra experiencia, sostenemos que los abscesos cerebrales en la infancia han incrementado su frecuencia en los últimos años.

3) Con bastante frecuencia el absceso de cerebro se traduce por los síntomas y signos del síndrome meníngeo.

4) Se considera a la angiografía cerebral como el procedimiento neurorradiológico más adecuado en el diagnóstico de las supuraciones intracranéas de localización supratentorial y a la ventriculografía central contrastada cuando es infratentorial.

5) Se sugiere estudios electroencefalográfico y neurorradiológico en todo paciente que en el curso de una enfermedad infecciosa o cardiopatía congénita cianósante presente un cuadro de hipertensión endocraneana o crisis convulsivas, ya sean éstas generalizadas o jacksonianas con objeto de descartar la existencia de un absceso cerebral.

REFERENCIAS

- 1 BUNGE H., SUAREZ J. C. y CARREA R.: Abscesos encefálicos en la infancia. *Actas del XIII Congreso Latinoamericano de Neurocirugía*, Bogotá, Colombia, 803-814, 1969.
- 2 CLARK D. B. and CLARK E. S.: Brain abscess as a complication of congenital cardiac malformation. *Trans. Am. Neurol.*, 77: 73, 1952.
- 3 HANNA R.: Cerebral abscess and paradoxical embolism associated with congenital heart disease. Report of seven cases and review of literature. *Am. J. Dis. Child.*, 62: 555-567, 1941.
- 4 MATSON D. D. and SALAM M.: Brain abscess in congenital heart disease. *Pediatrics*, 5: 772-789, 1961.
- 5 ROLAND V. A.: Absceso de cerebro y síndrome meníngeo. *El Día Médico*, 1115: 1119, 1963.
- 6 SALMON J. H.: Ventriculitis complicating meningitis. *Amer. J. Dis. Child.*, 124: 35-40, 1972.

insuperable



Delver



INCUBADORA ELECTRONICA

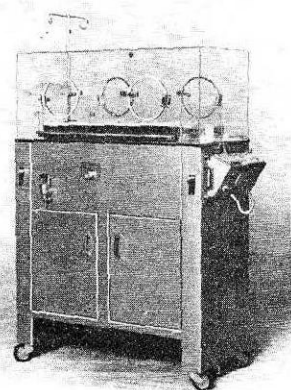
DE TERAPIA INTENSIVA

PARA RECIEN NACIDOS
DE ALTO RIESGO

Con Servo - Control

Temperatura, Oxígeno y Humedad controlados

La primera fabricada en Latinoamérica



FABRICA: Laboratorios Electrónicos DELVER

Asesor Científico Ad-Honorem: Dr. JUAN VICENTE CLIMENT

(Profesor Adjunto de la Catedra de Medicina Infantil Universidad Nacional de La Plata)

Solicite folietos explicativos

Laboratorios Electrónicos

Delver

ADROVER Y LOGIOCO

Calle 3 N° 1520 · Tel. 39370 y 48781 - LA PLATA