

Los tumores de la fosa cerebral posterior

Voluminoso neurinoma del hipogloso con desarrollo juxta-bulboprotuberancial

Operación - Curación ⁽¹⁾

por los doctores

Th. De Martel
de París**A. Subirana**
de Barcelona**J. Guillaume**
de París

Creemos interesante el presentar, dada la rareza de estos casos, una enferma intervenida hace poco tiempo y a la que hemos practicado la ablación completa de un voluminoso tumor juxtabulboprotuberancial. Es este, histológicamente, un neurinoma desarrollado a expensas del nervio hipogloso izquierdo, rechazaba considerablemente el tronco cerebral y estaba situado de tal manera que su porción más importante se extendía bajo el lóbulo izquierdo del cerebelo y enviaba una prolongación descendente que llegaba hasta el

Resumamos brevemente la historia clínica de esta enferma señora Hug... de 32 años, según la observación obtenida por uno de nosotros (Subirana) en Barcelona, marzo de 1933.

En noviembre de 1931 crisis de tos espasmódica que se inician por una sensación de picotazos localizados en la garganta y terminan por un vómito del llamado "tipo cerebral". Estas crisis aparecen al comienzo, una vez al día, generalmente por la mañana, hácense luego más frecuentes, hasta tres o cuatro en veinticuatro horas. Seis meses más tarde aparecen unas pa-

restesias localizadas en el miembro superior izquierdo (sensación de embotamiento y hormigueos).

En noviembre de 1932, diplopia a la mirada lateral derecha y marcha ebriosa. Cefaleas difusas, predominantes a nivel de al nuca, que disminuyen el el decubito horizontal y se exacerban por la flexión de la cabeza hacia adelante.

Las crisis de cefalea se acompañan siempre de sensación de picotazos en la garganta, de parestesias en el miembro superior izquierdo y se terminan constantemente por un vómito.

Desde hace algunos meses, disminución de la agudeza visual, primero del ojo derecho, luego del izquierdo. Desde hace unos quince días, obnubilaciones visuales pasajeras bastante frecuentes, durante las cuales quédase la enferma completamente amaurotica.

EXAMEN. — Psiquismo normal sensiblemente, habida cuenta de un cierto grado de obnubilación.

No afasia, no apraxia.

Marcha: ligera inestabilidad y desviación discreta hacia la izquierda.

(1) Comunicación presentada a la Reunión Extraordinaria de la Sociedad de Neurología de París (1-IV-33). *Revue Neurologique*. — Junio 1933.

Nervios craneales

Primer par: normal.

Examen oftalmológico: ligera exoftalmia izquierda. Extasis papilar bilateral, con atrofia predominante a la izquierda. Visión: O. Dr.: 1/50. O. Iz.: 6/10. Campo visual: estrechez concéntrica bilateral.

Motilidad ocular: normal.

Reacciones pupilares: normales, dada la agudeza.

Quinto par: reflejo corneano muy débil en el lado izquierdo.

Séptimo par: ligerísima paresia facial izquierda, de apariencia central.

Octavo par: rama coclear: zumbidos en el oído izquierdo desde hace varios días. Audición normal.

Rama vestibular: Nistagmus horizontal en las dos posiciones laterales de la mirada, más denso al mirar hacia la izquierda. Brazos extendidos: ligera desviación de los dos brazos hacia la derecha. Romberg: hacia atrás y a la derecha.

Nervios mixtos: Ligera hipotonía del hemivelo izquierdo y reflejo del velo del paladar de este lado, un poco disminuido.

Duodécimo par: Desviación de la lengua hacia la derecha, con atrofia y fibrilaciones discretas de la hemilengua izquierda. Sensibilidad lingual normal. Sensibilidad gustativa normal.

Vías motrices: Fuerza muscular segmentaria muy ligeramente disminuida a la izquierda, con signo de la separación de los dedos y maniobra de la pierna de Barré, ligeramente positivas en este lado. En la prueba de los brazos extendidos, el brazo izquierdo cae ligeramente y el antebrazo colócase lentamente en supinación, contrariamente a lo que se observa en general.

Los reflejos tendinosos presentan un dintel un poco más bajo en el lado izquierdo que en el derecho y el reflejo cutáneo plantar realizase en flexión menos franca en el lado izquierdo que en el derecho.

Vías sensitivas: Normales.

Aparato cerebeloso: Hipotonía estática izquierda.

Pasividad segmentaria aumentada en el lado izquierdo.

Trastornos cerebelosos quinéticos muy discretos a la izquierda.

Pruebas vestibulares instrumentales:

Barany: hipoexcitabilidad izquierda.

Pruebas rotatoria y galvánica: dinteles sensiblemente normales.

La punción lumbar practicada por un colega de Barcelona antes de ocuparse de la enferma uno de nosotros, dió los resultados siguientes: Células, 5. Albumina, 4 gr. Wassermann, negativo.

Radiografía del cráneo: Manifestaciones banales de una hipertensión intracraneana.

DIAGNÓSTICO CLÍNICO. — *Tumor de la fosa cerebral posterior izquierda, interesando probablemente el vermis y los nervios mixtos.*

Decidida la indicación operatoria, la enferma es trasladada a París, ingresando en el Centro Neuroquirúrgico "Vercingetorix" el día 24 de abril de 1933.

La discreción de los signos localizadores, junto a un cierto número de síntomas paradójicos (un cierto grado de euforia, síndrome piramidal izquierdo y ligera paresia facial izquierda aparentemente central), justificaban una *ventriculografía* que fué practicada el mismo día de su ingreso en el centro neuroquirúrgico. Mostrando ésta una dilatación del sistema ventricular característica de un tumor de la fosa posterior, el diagnóstico clínico quedaba confirmado.

INTERVENCIÓN (25 de abril de 1933).

Posición sentada. Anestesia local.

Colgajo posterior osteoplástico según la técnica de uno de nosotros. Después de la abertura de la duramadre, los dos hemisferios cerebelosos aparecen rígidamente simétricos y no dilatados. El vermis no ofrece prominencia anormal. Abrese el gran lago cerebeloso y la lesión de aspecto grisáceo aparece; ésta se insinúa bajo el lóbulo cerebeloso izquierdo y rechaza el tronco cerebral hacia la derecha, aplastándolo considerablemente, prolongándose por el canal

raquídeo hasta el borde superior del axis. (Véase esquema I, realizado durante el curso de la intervención.) Libérase progresivamente la lesión, que en una parte importante se insinúa

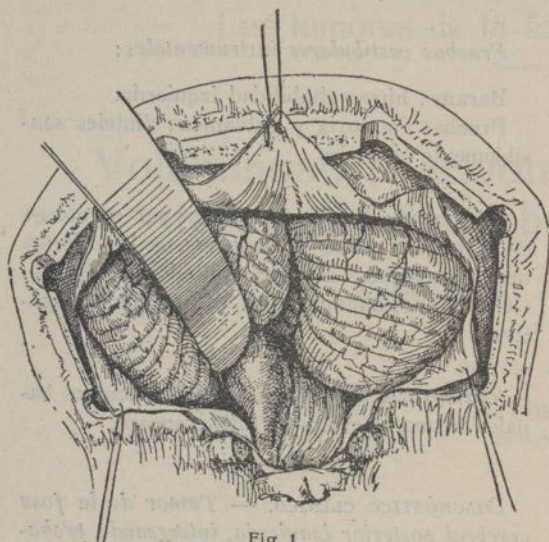


Fig. 1

bajo el vermis del tejido cerebeloso adyacente, por la parte externa, sepárase bien de las caras externas del bulbo y de la parte inferior de la protuberancia; su gran volumen hace necesario su hemisección, siendo el fragmento restante vaciado con el "electro" y despégase poco a poco la cápsula que adhiere a la parte anteroexterna de la mitad izquierda del agujero occipital, libérase en este punto la citada cápsula tumoral, sacrificando el nervio hipogloso a nivel del agujero condileo anterior, punto de fijación del tu-



Fig. 2

mor, el cual es de esta manera extirpado en totalidad. El eje bulboprotuberancial aparece entonces rechazado unos 2 cm. 5 hacia la derecha de la línea media; el tumor estaba situado lateralmente a él y por lo tanto independiente del suelo del IV ventrículo.

Hemostasia. "Baudruches" en el lecho tumoral.

Cierre temporal del colgajo. Duración total de esta intervención, particularmente laboriosa: cuatro horas.

La enferma ha soportado perfectamente la operación y, 36 horas después, oblación de la "baudruches" y cierre definitivo del colgajo osteoplástico.

Curso postoperatorio: No sobreviniendo ninguna complicación, la enferma sale del Servicio quince días más tarde.

El *examen histológico* de la neoformación realizado por el Dr. Oberling mostró el aspecto característico de un *neurinoma*. (Fotografía del tumor, fig. 2.)

Actualmente, un mes aproximadamente después de la intervención, la enferma no aqueja ninguna cefalea, el éxtasis papilar ha desaparecido en absoluto, así como las crisis amauróticas y la agudeza visual va mejorando progresivamente.

Desde el punto de vista neurológico, no subsiste ningún trastorno piramidal, los reflejos corneanos se han vuelto iguales y normales; el velo del paladar no presenta alteración alguna y, hecho digno de ser señalado, cuando la lengua está en posición de reposo en el interior de la cavidad bucal, nótase una desviación considerable de la misma y por el contrario, el trastorno es sumamente discreto cuando hacemos sacar la lengua a la enferma. Hemos de notar, sin embargo, la hipotonía de la hemilengua izquierda y la existencia de ligeras fibrilaciones en la misma.

CONSIDERACIONES

Varios puntos nos parecen dignos de ser señalados en esta observación:

a) La rareza de un neurinoma localizado en el nervio hipogloso que contrasta con su predilección para desarrollarse a expensas del acústico. Nuestras investigaciones bibliográficas sobre los neurinomas que asientan en la fosa posterior nos han demostrado la excepcionalidad de una lesión única desarrollada a expensas del XII^o par.

b) De entre las manifestaciones clínicas presentadas por la enferma haremos hincapié sobre la existencia de un síndrome piramidal homolateral y de un síndrome laberíntico controlateral, ambos explicables por el rechazamiento del eje bulboprotuberancial hacia la derecha.

c) Nos creemos obligados también a insistir sobre el valor semiológico: 1.º, de las parestesias faríngeas, que fueron, con los vómitos que las acompañaban, los síntomas focales iniciales; 2.º, de la amiotrofia lingual izquierda con fibrilaciones.

Este cuadro presenta numerosas analogías con la expresión clínica del neurinoma de los nervios mixtos presentado por dos de nosotros, después de operado y curado, a la Sociedad de Neurología de París hace poco tiempo.

Creemos de importancia el tener presentes estos síndromes que permiten diferencial las citadas lesiones de los neurinomas del acústico.

Desde el punto de vista quirúrgico, el resultado terapéutico es notable habida cuenta de la extremada discreción de los

trastornos que presenta la enferma, un mes aproximadamente después de la intervención (2).

(2) Examinada sistemáticamente la enferma cada 15 días por uno de nosotros, la regresión de los trastornos se ha completado de tal modo que en la actualidad (aproximadamente 7 meses después de la intervención) sólo persiste una ligera disminución de la agudeza visual debida a la atrofia óptica post-étasis, completan ente estacionaria y residual, así como la desviación de la lengua. Por lo que concierne al resto de examen podemos apreciar no se diferencia en nada de un sujeto normal.

RESUM

L'autor descriu un cas d'un neurinoma del hipoglos de desenrotllament juxta-bulbo-protuberancial senyalant els punts que l'hi semblen d'interès en aquesta observació, a saber: la rareza de la localització en l'hipoglos, car generalment els neurinomes tenen tendència a desenrotllar-se en l'acústic. La existència d'un síndrome piramidal homolateral i d'un síndrome laberíntic contralateral deguts a la desviació del eix bulbo-protuberancial. El fet de presentar parestesies faríngees i amiotrofia lingual esquerra amb fibrilacions, és de gran valor semiològic.

El cas fou intervingut amb brillant resultat, car la malalta sols té discrets trastorns al mes de la intervenció.

RÉSUMÉ

L'auteur décrit le cas d'un neurinome du nerf hypoglosse de développement juxta-bulbo-protuberancial. Il faut remarquer que la localisation dans l'hypoglosse est très rare car généralement les neuromes tendent à se développer dans le nerf auditif; aussi rare est l'existence d'un syndrome pyramidal homolateral et d'un syndrome labyrinthique contralateral dus à la déviation de l'axe bulbo-protuberancial. Le fait qu'il existe des parestesies pharyngéales et amyotrophie linguale gauche, avec fibrillations est de grande valeur sémiologique. Ce cas fut opéré avec grand succès et un mois après le malade avait seulement des troubles très discrets.

SUMMARY

The author describes a case of a neurinoma of the hypoglossal nerve of juxta-bulbo-protuberancial development. This tumor was remarkable because of its position on the hypoglossal nerve when neuromas generally develop on the auditory nerve; because of the existence of a homolateral pyramidal syndrome and a contralateral labyrinthic syndrome due to the deviation of the bulbo-protuberancial axis. The presence of pharyngeal parestesias and left lingual amyotrophy with fibrillations is of great semiological value. One month after the operation the patient was completely cured except for some very slight manifestations.