REVISIÓN

Malformaciones neuroquirúrgicas del Sistema Nervioso Central

Gregorio Rodríguez Boto

Servicio de Neurocirugía. Hospital Clínico San Carlos. Departamento de Cirugía. Facultad de Medicina. Universidad Complutense de Madrid.
e-mail: grboto@yahoo.es

Recibido el 31 de mayo de 2013 *An. Real Acad. Farm. Vol 79, Nº 2 (2013), pag. 229-240*

RESUMEN

Este trabajo de revisión realiza, antes que nada, una presentación de la Neurocirugía, como especialidad quirúrgica. Se exponen las principales patologías relacionadas con la misma, tanto craneoencefálicas (traumatismos, tumores, hidrocefalias y patología vascular, principalmente) como raquimedulares (patología degenerativa, traumatismos y tumores). Además, se hace referencia a las malformaciones neuroquirúrgicas del Sistema Nervioso Central y a la Neurocirugía funcional. Finalmente, se añaden algunas consideraciones en lo referente a la patología neuroquirúrgica del Sistema Nervioso Periférico y Autónomo.

Palabras clave: Neurocirugía; Cirugía; Medicina.

ABSTRACT

Neurosurgical malformations of the Central Nervous System

This review article carries out, first and foremost, a presentation of the Neurosurgery, as surgical speciality. The main pathologies related to the Neurosurgery are exposed, both cranium-brain (injuries, tumours, hydrocephalus and vascular disease, mainly) and spine-spinal cord (degenerative disease, injuries and tumours). Moreover, this paper alludes to the neurosurgical malformations in the Central Nervous System and to the functional Neurosurgery. Finally, some considerations regarding the neurosurgical pathology of the Peripheral and Autonomic Nervous System are included.

Keywords: Neurosurgery; Surgery; Medicine.

1. LA NEUROCIROGÍA COMO ESPECIALIDAD QUIRÚRGICA

La Neurocirugía, como especialidad quirúrgica, contempla el tratamiento de pacientes adultos o pediátricos con trastornos del Sistema Nervioso que comprenden la patología del encéfalo, las meninges, el cráneo y sus aportes vasculares, incluyendo las arterias carótidas y vertebrales, la patología de la hipófisis, la patología de la médula espinal, la columna vertebral y sus meninges, así como la patología de los nervios periféricos en toda su extensión (1-3).

De forma oficial, el programa docente de Neurocirugía elaborado por la Comisión Nacional de la Especialidad, define ésta como "aquella disciplina de la Medicina y especialidad de la Cirugía que se ocupa del estudio y tratamiento (esto es, prevención, diagnóstico, evaluación, terapéutica, cuidado intensivo y rehabilitación), de las enfermedades quirúrgicas o potencialmente quirúrgicas del Sistema Nervioso Central, Periférico y Autónomo, incluyendo sus cubiertas, vascularización y anejos como la hipófisis, así como del manejo operatorio y no operatorio del dolor, cualquiera que sea la edad del paciente" (1-3).

De forma histórica, cabe reseñar que si bien los primeros pasos de mi especialidad fueron dados por cirujanos generales, sólo surgió una auténtica Neurocirugía cuando el conocimiento y estudio del Sistema Nervioso, pudiera llamarse Neurología, se igualó o antepuso a la habilidad técnica de aquéllos. De ese modo, la Neurología y la Cirugía son las dos especialidades que convergieron fusionándose en el devenir de una nueva, la Neurocirugía. Pero más aún, la Neurocirugía se encuentra íntimamente ligada a todas las ciencias relacionadas con el Sistema Nervioso: Neuroanatomía, Neurohistología, Neuropatología, Neurofisiología, Neurorradiología, Psiquiatría y otras.

Estas disciplinas no pueden considerarse como límites o fronteras de la Neurocirugía, pues de ellas se sirve y a ellas impulsa, de tal manera que todas y cada una de ellas se integran en mayor o menor grado, histórica y conceptualmente, en la misma Neurocirugía. Por si fuera poco, es bien sabido que estos límites o fronteras son siempre cambiantes según se van desarrollando y ampliando los conocimientos científicos. Además y por razones obvias, es indudable que mi especialidad se relaciona directamente con otras especialidades médicas como la Traumatología, la Cirugía Maxilofacial, la Otorrinolaringología, la Cirugía Plástica, la Anestesia y Reanimación y otras. Pero también y por extensión, con otras disciplinas del saber, como el Humanismo, las Ciencias Exactas y Físicas, la Biología, la Veterinaria y por supuesto, la Farmacia (1-3).

2. PATOLOGÍAS CRANEOENCEFÁLICAS

2.1. Traumatismos

Quizás, la patología traumática craneal sea una de las enfermedades más antiguas de la historia de la humanidad, tan clásica como el hombre mismo. Además, puede decirse que es probablemente la patología neuroquirúrgica por antonomasia. Los traumatismos craneoencefálicos (TCE) constituyen uno de los principales problemas médicos en los países industrializados, siendo consecuencia en su inmensa mayoría, de los accidentes de tráfico. Debemos considerar, además, que un elevado número de los pacientes que sobreviven a estos accidentes van a presentar graves secuelas neurológicas que en su mayor parte serán permanentes. De hecho, el TCE grave es la causa más frecuente de morbi-mortalidad en sujetos menores de 40 años, en los países industrializados. Su incidencia en nuestro país, se estima entre 200 y 400 casos por 100.000 habitantes y año, de los cuales, el 10% son graves (Figura 1). Para su clasificación, manejo terapéutico y fines pronósticos, se ha hecho imprescindible la "Escala de coma de Glasgow". Además, en estos pacientes es crucial la monitorización cerebral para poder tratar adecuadamente la hipertensión intracraneal acompañante (4,5).

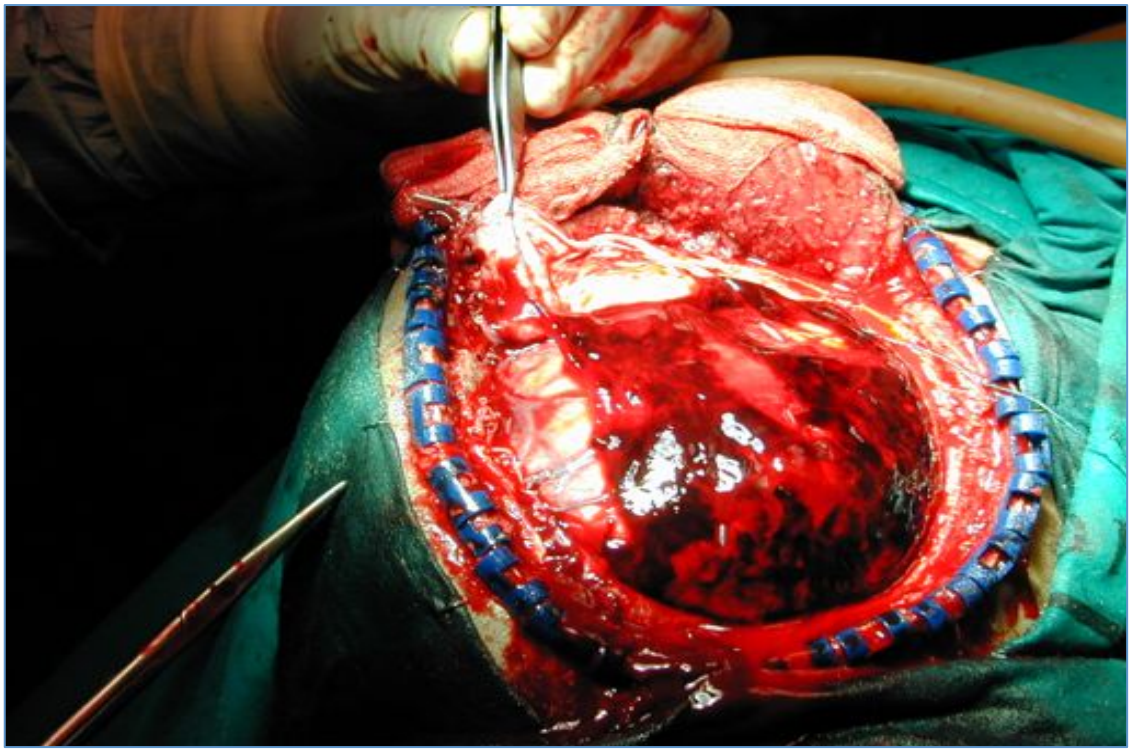

Figura 1.- Traumatismo craneoencefálico. Fotografía intraoperatoria de un paciente que está siendo intervenido de un hematoma subdural agudo postraumático.

2.2. Tumores

La incidencia de los tumores cerebrales oscila entre 5 y 10 casos anuales por cada 100.000 habitantes y aproximadamente la mitad de ellos derivan de las

células gliales (astrocitos, oligodendrocitos, células ependimarias), por lo que se denominan genéricamente "gliomas". El 50% de los gliomas serán glioblastomas, la neoplasia primaria más frecuente del Sistema Nervioso Central, cuyo pronóstico es infausto (Figura 2). Sin embargo, de forma aislada, la neoplasia cerebral más frecuente va a ser la metástasis (30% del total). Existen además otras estructuras intracraneales como las meninges, los plexos coroideos, la hipófisis, la glándula pineal, etc., que pueden ser origen de neoplasias. Especial relevancia tienen los tumores cerebrales en la edad infantil, que generalmente asientan en la fosa posterior. En los niños, los tumores intracraneales son la segunda neoplasia del organismo en frecuencia (20%), tras las leucemias, y los tumores sólidos más frecuentes (50%). Desde un punto de vista fisiopatológico, el cuadro clínico de un tumor intracraneal va a estar condicionado fundamentalmente por la existencia de un conflicto de espacio, ya que las estructuras nerviosas en las cuales se desarrollan están contenidas en una estructura rígida, la calota craneal. Este conflicto de espacio se traduce por un cuadro de hipertensión intracraneal, caracterizado por cefalea, vómitos, obnubilación progresiva, edema de papila, diplopia, etc., y se verá matizado clínicamente por factores que van a depender, por una parte, de la biología de cada tipo tumoral (que condicionará la rapidez de instauración del cuadro en función de la mayor o menor malignidad) y por otra, de su localización anatómica dentro del encéfalo (que determinará la aparición de síntomas y signos focales, el posible desarrollo de hidrocefalia por interferencia en la circulación del líquido cefalorraquídeo (LCR), etc.) (4,5).

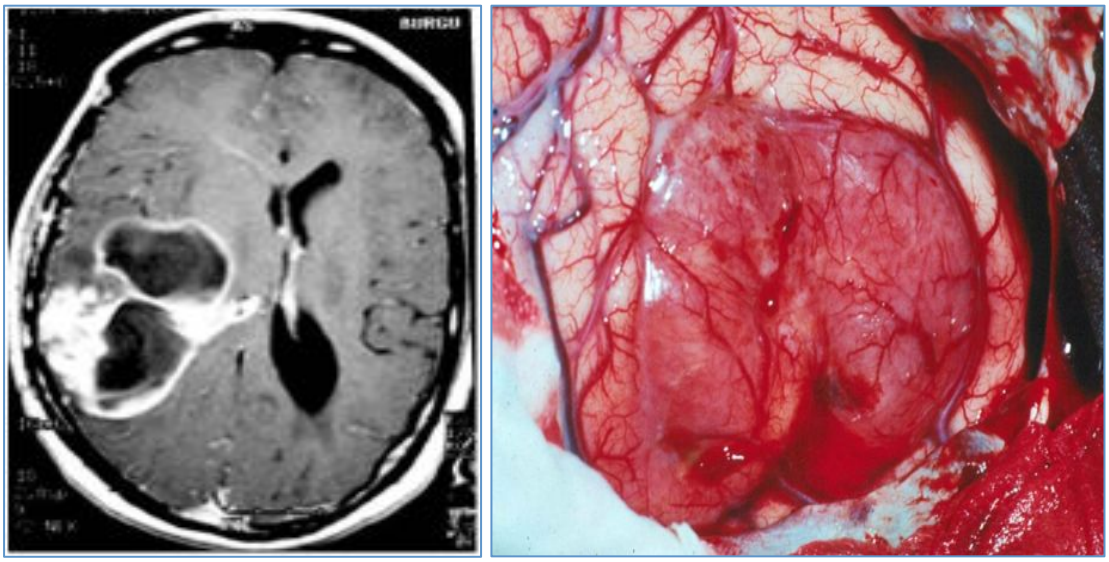

Figura 2.- Tumor cerebral. **2a.**- Corte axial de resonancia magnética en la que se identifica un tumor en la región parietal derecha. **2b.-** Resección quirúrgica del mismo.

2.3. Hidrocefalias

El término *hidrocefalia* fue introducido por Hipócrates para describir un estado patológico caracterizado por la presencia de gran cantidad de líquido

intracraneal. De este modo, la hidrocefalia supone un desequilibrio entre la producción y la reabsorción del LCR, en la que se produce una dilatación del sistema ventricular. Una clasificación de las hidrocefalias que se utiliza comúnmente es la de "hidrocefalias comunicantes" e "hidrocefalias no comunicantes". Las "comunicantes" serían aquellas en las que hay libre paso desde el sistema ventricular al espacio subaracnoideo y su problema fundamental estriba en la dificultad para reabsorber el LCR (hipo-reabsortivas). Por el contrario, en las "no comunicantes" existe una obstrucción al paso del LCR en cualquier punto del sistema ventricular y por eso, a estas hidrocefalias se les llama también hidrocefalias "obstructivas" (Figura 3). Otra forma de clasificar las hidrocefalias atiende a la presión intracraneal: así tenemos hidrocefalias con aumento de esta presión que se denominan "hipertensivas o hiperpresivas" (típicamente las obstructivas) e hidrocefalias "normotensivas o normopresivas" (las hipo-reabsortivas propias del adulto o mejor dicho, del anciano). Mención aparte merece el término de "hidrocefalia ex-vacuo", que se emplea para designar la dilatación ventricular que aparece en pacientes de edad avanzada, como consecuencia de la atrofia cerebral, y que no puede considerarse como una verdadera hidrocefalia (4,5).

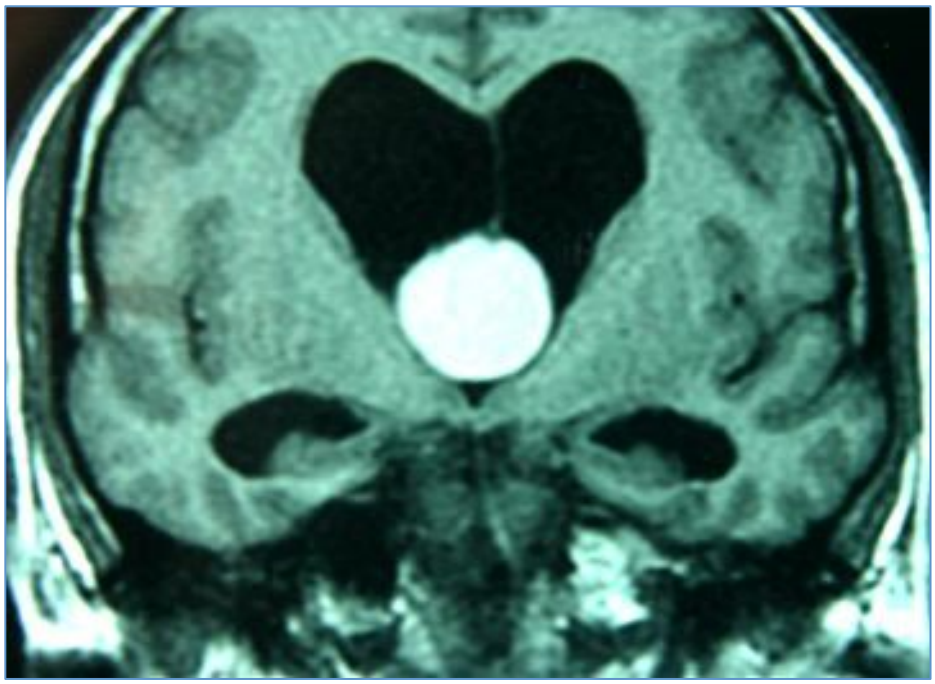

Figura 3.- Hidrocefalia. Imagen de resonancia magnética (corte coronal) en la que se observa una dilatación ventricular (hidrocefalia) causada por un tumor intraventricular que obstruye la circulación de líquido cefalorraquídeo.

La *siringomielia* es un cuadro patológico que consiste en la presencia de cavidades en el interior de la médula espinal, ocupadas por LCR. Clásicamente se ha incluido su estudio dentro de las malformaciones de la región occípito-cervical,

aunque tal vez deba ser clasificada con más propiedad entre las alteraciones de la circulación del LCR. En cualquier caso, suele asociarse a malformaciones óseas de esa región. La localización centromedular de las cavidades da origen a un cuadro clínico peculiar, llamado "síndrome siringomiélico", en el que típicamente se produce una alteración de la sensibilidad termoalgésica y en la que los pacientes, por ejemplo, llegan a sufrir verdaderas quemaduras en las manos sin dolor alguno acompañante (4,5).

2.4. Patología vascular

Las hemorragias intracraneales representan una causa importante de morbilidad y mortalidad. El *hematoma intracerebral espontáneo* se define como la extravasación de sangre en el interior del parénquima encefálico. Tiene una incidencia anual de 15 casos por 100.000 habitantes y generalmente se interpreta como "hemorragia hipertensiva", por considerarse que en su mayor parte se relacionan con la hipertensión arterial. El 20% de los accidentes cerebrovasculares agudos son debidos a estas lesiones hemorrágicas.

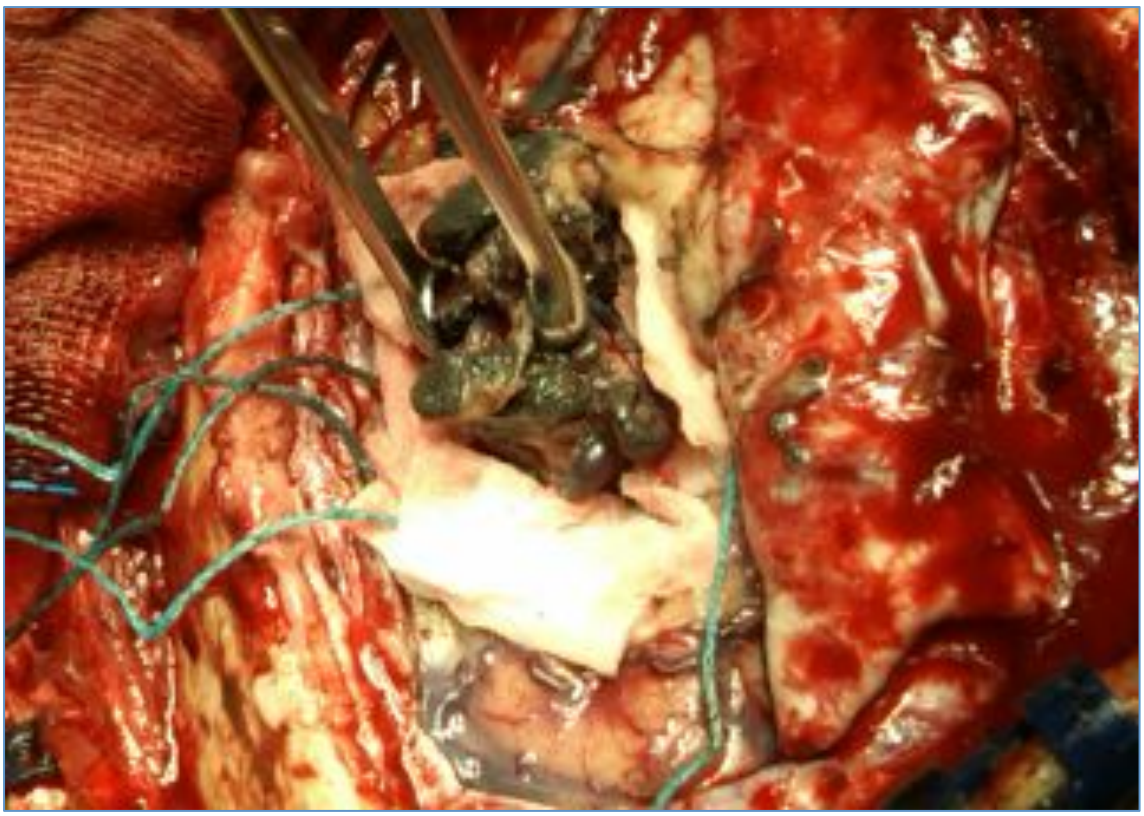

Figura 4.- Patología vascular cerebral. Resección quirúrgica de una malformación vascular cerebral.

Por otro lado, la rotura de un aneurisma (dilatación anómala de la pared arterial) cerebral en el espacio subaracnoideo da lugar a otra entidad típica, la *hemorragia subaracnoidea espontánea*. Es esta una entidad que reviste especial

gravedad, con una incidencia anual entre 10-12 casos por 100.000 habitantes. Otras causas de hemorragias intracraneales propiamente neuroquirúrgicas son las *malformaciones arteriovenosas* (comunicaciones anormales entre el territorio arterial y el venoso en las que falla el desarrollo del lecho capilar perpetuando así, las primitivas comunicaciones arteriovenosas fetales), que al romperse pueden causar hemorragias intracerebrales y/o subaracnoideas (Figura 4) (4,5).

3. PATOLOGÍAS RAQUIMEDULARES

3.1. Patología degenerativa

La degeneración artrósica de las vértebras, que recibe el nombre de *espondilosis,* se combina muchas veces con la lesión degenerativa de los discos intervertebrales y con el final propio de la misma, la *herniación discal*. La consecuencia directa de que este fenómeno sea connatural al envejecimiento del ser humano y de que este sea cada vez más longevo, es que la patología degenerativa espinal es sumamente frecuente y, de hecho, es la que con más frecuencia tratamos los neurocirujanos. Además de su alta incidencia y prevalencia, las implicaciones sociales, laborales y económicas que conlleva, obligan a cualquier médico en su práctica diaria a enfrentarse con ella antes o después. Puede decirse que, en sentido estricto, la hernia discal es la protrusión o salida de parte del disco intervertebral fuera de su lugar habitual. Se produce característicamente tanto en la columna lumbar como en la cervical.

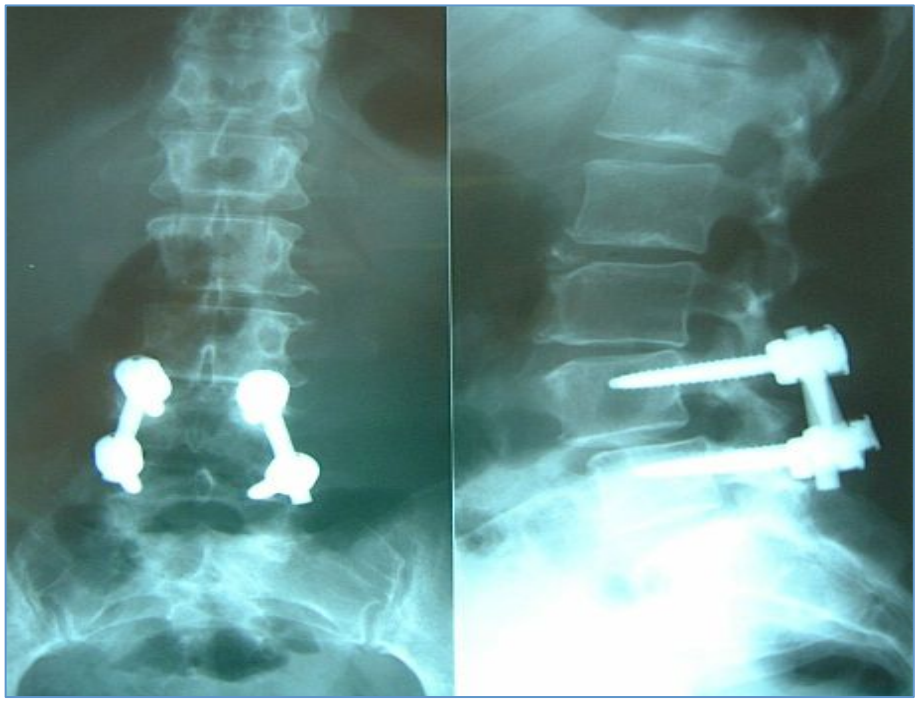

Figura 5.- Patología degenerativa espinal. Radiografía simple (proyección antero-posterior y lateral) de una paciente intervenida de estenosis degenerativa del canal lumbar mediante fijación con tornillos transpediculares.

En sujetos jóvenes, lo habitual es que existan hernias discales sin patología espondilótica acompañante. De esta forma, la hernia discal lumbar constituye la causa más frecuente de lumbociática entre los 20 y 60 años de edad. En cambio, en los pacientes de mayor edad, casi siempre las alteraciones del disco intervertebral van a asociarse a degeneraciones artrósicas vertebrales, causando un cuadro de compresión medular y/o radicular por estrechez o estenosis del canal cervical y/o del lumbar (Figura 5). Así, la espondilosis es la causa más frecuente de compresión medular y/o radicular, a nivel cervical, por encima de los 50 años de edad (4,5).

3.2. Traumatismos

La incidencia de los traumatismos raquimedulares es proporcional al grado de desarrollo industrial de un país. En España, esta incidencia se estima en 5 nuevos casos por 100.000 habitantes y año. Las principales causas son los accidentes de tráfico, los laborales, los deportivos y las caídas. Típicamente son lesiones propias de adultos jóvenes, entre 20 y 30 años de edad, con más frecuencia en los varones. La mortalidad global de esta entidad oscila entre el 5 y 20%, dependiendo del nivel lesionado, siendo mayor para los segmentos superiores (los cervicales). En lo que respecta a la morbilidad, es decir, a las complicaciones neurológicas de los traumatismos raquimedulares, se produce en alrededor del 20% de los casos y es más frecuente en las lesiones cérvico-dorsales que en las lumbares (Figura 6) (4,5).

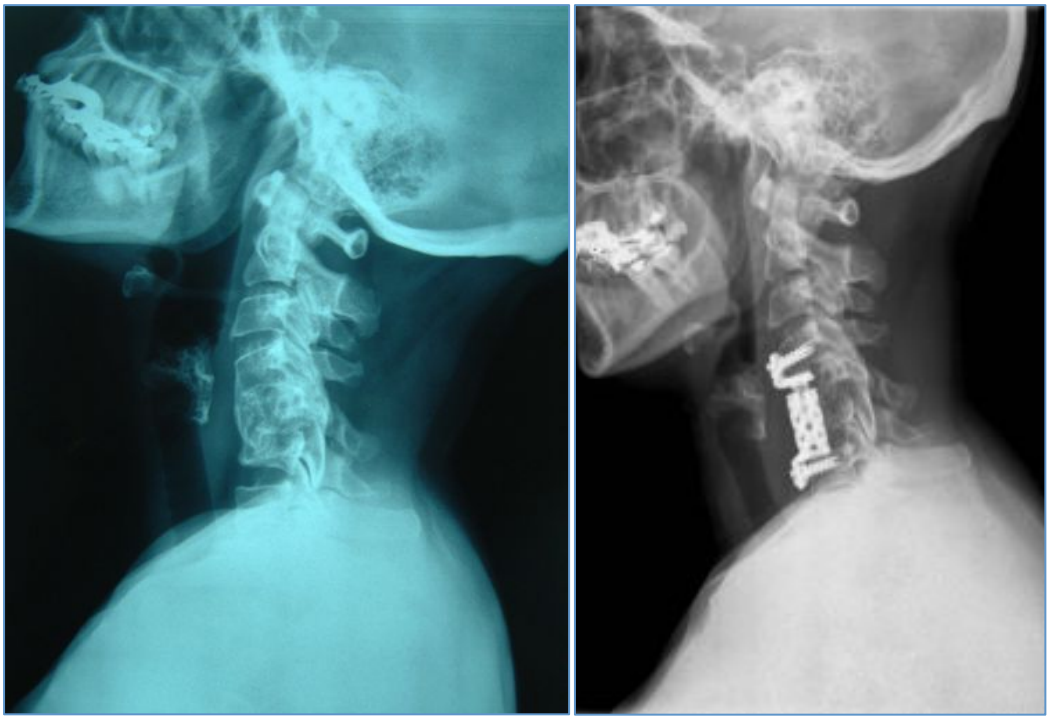

Figura 6. -Traumatismo raquimedular. **6a.-** Radiografía simple en proyección lateral en la que se observa una fractura de los cuerpos vertebrales C5 y C6. **6b.-** Imagen radiológica postquirúrgica en la que se han sustituido ambos cuerpos vertebrales por un cilindro expansivo de titanio.

3.3. Tumores

Dentro de los tumores raquimedulares, hemos de distinguir entre los que son propios del Sistema Nervioso (los que se originan en la médula espinal, en sus raíces o en sus cubiertas meníngeas) y los que son propios del raquis o del espacio epidural (por tanto, afectan secundariamente a las estructuras nerviosas). De forma global, los tumores raquimedulares más frecuentes son las *metástasis vertebrales*. Dentro del primer grupo, es decir, de los propios del Sistema Nervioso, distinguimos tumores intradurales-extramedulares (neurinomas y meningiomas) y tumores intradurales-intramedulares (ependimomas y astrocitomas). Se acepta que se presentan en una proporción aproximada de 1/10 respecto a sus homónimos intracraneales y que son anatomopatológicamente iguales a ellos (Figura 7) (4,5).

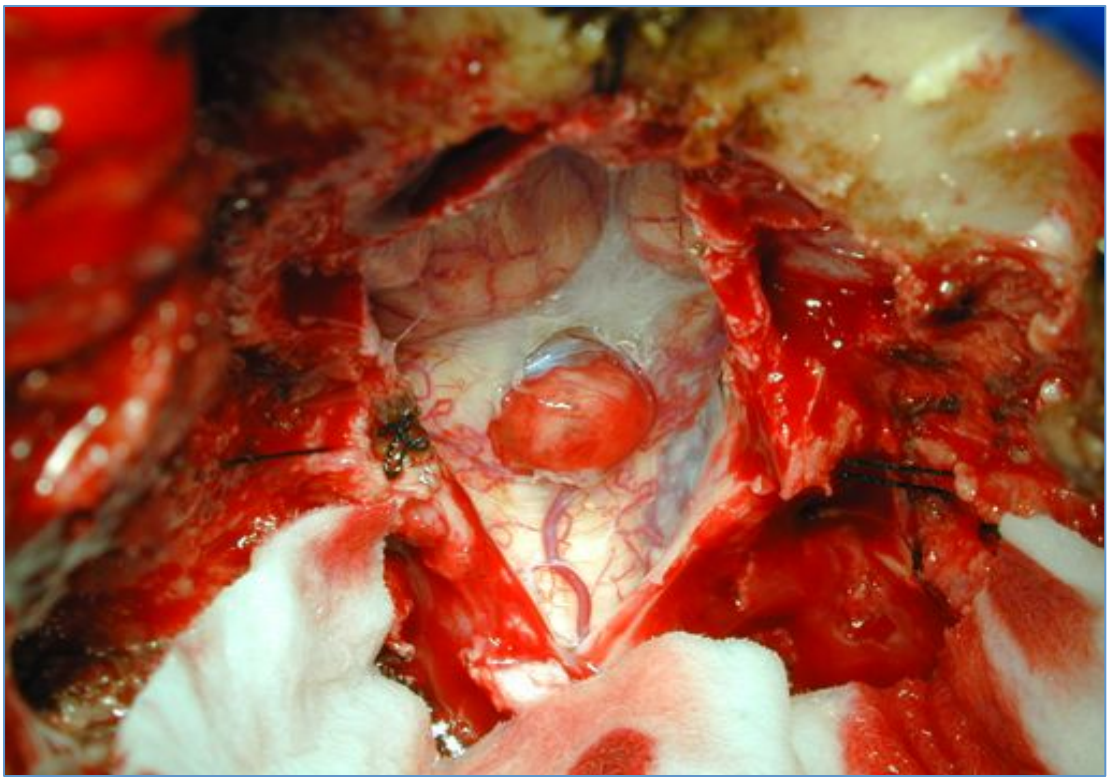

Figura 7.- Tumor bulbo-medular. Fotografía intraoperatoria de un paciente que está siendo operado de un tumor en la unión bulbo-medular.

4. MALFORMACIONES NEUROQUIRÚRGICAS DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

El hecho de que el Sistema Nervioso sea una estructura altamente compleja condiciona que, en el curso de su desarrollo, puedan originarse múltiples *malformaciones craneoencefálicas*, ya sean causadas por factores endógenos (alteraciones genéticas) o bien por factores exógenos (infecciones, alteraciones nutricionales, agentes químicos, radiaciones, etc.). Se estima que en los países desarrollados, las malformaciones craneoencefálicas son responsables del 75% de

las muertes que tienen lugar durante el período fetal y del 40% de los fallecimientos durante el primer año de vida.

Figura 8.- Malformación raquimedular. **8a** (arriba).- Espina bífida abierta (mielomeningocele) en un recién nacido. **8b** (abajo).- Fotografía realizada inmediatamente tras la intervención quirúrgica, a las 24 horas del nacimiento.

Respecto a las malformaciones raquimedulares, se suelen agrupar dentro del concepto de "espina bífida", debido a que, por lo general, la *malformación raquimedular* tiene como denominador común un defecto de cierre en el arco posterior vertebral. Cuando los cuadros malformativos tienen expresión a simple

vista, por la presencia de una herniación hacia el exterior de las estructuras intrarraquídeas, hablamos de "espina bífida abierta" o "espina bífida manifiesta" (Figura 8). Por el contrario, existen múltiples malformaciones en las que el defecto en el cierre del canal raquídeo sólo puede apreciarse mediante técnicas radiológicas, por lo que se la conoce como "espina bífida oculta" (4,5).

5. NEUROCIRUGÍA FUNCIONAL

Aunque el término "Neurocirugía funcional" puede resultar equívoco, suele aplicarse a cualquier intervención neuroquirúrgica cuya finalidad principal es modificar diferentes aspectos funcionales del Sistema Nervioso. Es, quizás, el ámbito de la Neurocirugía con más proyección de futuro a día de hoy. Generalmente, se enmarcan aquí las intervenciones neuroquirúrgicas sobre el dolor (neuralgia del trigémino, dolor tras cirugía lumbar, dolor por desaferentización, dolor oncológico,…), las que tratan trastornos del movimiento o del tono muscular (enfermedad de Parkinson, temblores, distonías,…), las destinadas a las crisis epilépticas ("cirugía de la epilepsia") y las que tienen por objeto los cuadros psiquiátricos ("psicocirugía") (Figura 9). Además, podemos incluir en este campo cualquier intervención neuroquirúrgica en la que se monitorizan diversas funciones neurológicas de los pacientes con el fin de preservarlas y que tienen su máximo exponente en la "cirugía con el paciente despierto" (4,5).

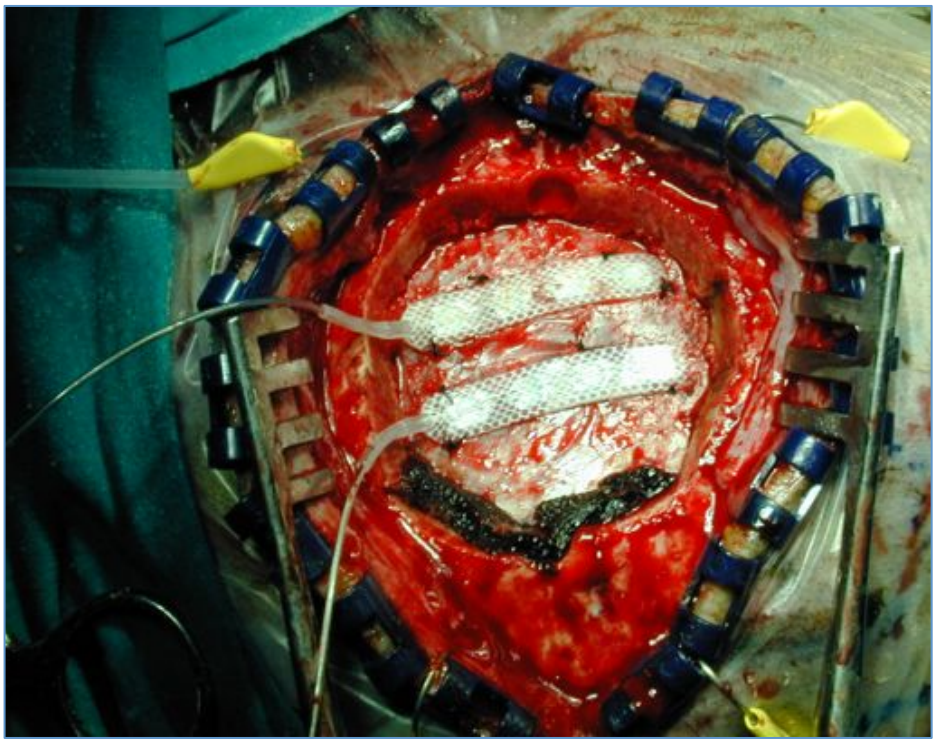

Figura 9.- Neurocirugía funcional. Imagen intraoperatoria de la colocación de electrodos epidurales craneales para el control del dolor.

6. PATOLOGÍA NEUROQUIRÚRGICA DEL SISTEMA NERVIOSO PERIFÉRICO Y AUTÓNOMO

La cirugía del *Sistema Nervioso Periférico* incluye la patología traumática del plexo braquial y lumbosacro, las neuropatías periféricas por atrapamiento, los traumatismos de los nervios periféricos y la patología tumoral de los mismos (Figura 10). En lo que respecta a la patología neuroquirúrgica del *Sistema Nervioso Autónomo*, prácticamente está relegada al tratamiento de la hiperhidrosis palmar (4,5).

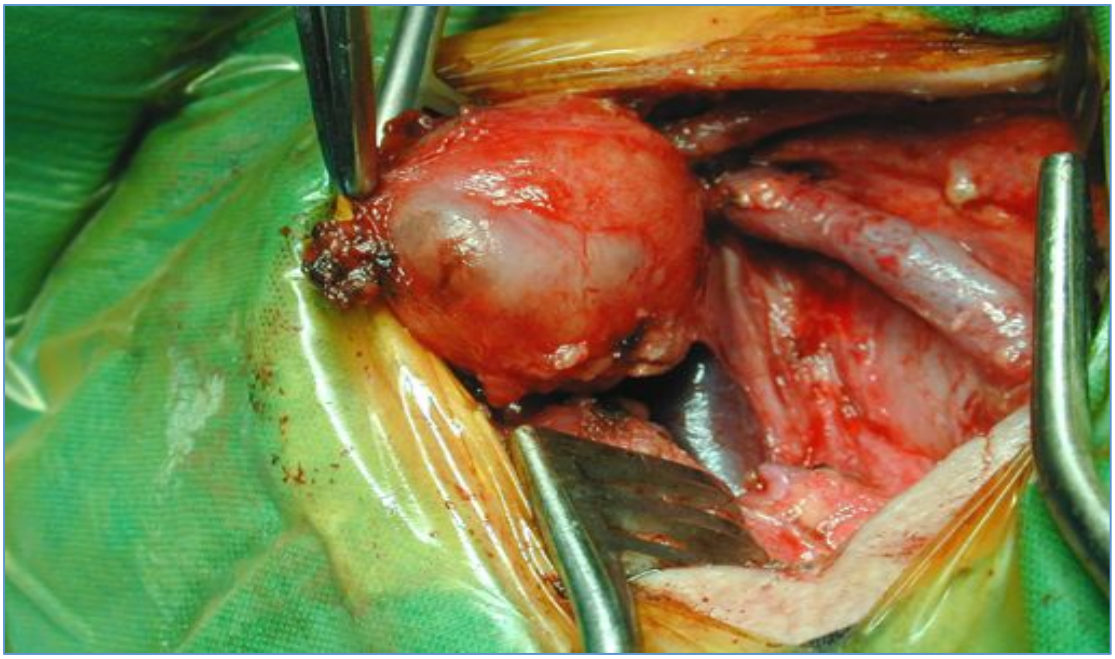

Figura 10.- Patología neuroquirúrgica del Sistema Nervioso Periférico y Autónomo. Resección quirúrgica de un neurinoma del nervio vago en la región cervical, entre la vena yugular y la arteria carótida.

7. REFERENCIAS

1. Rodríguez Boto, G. Memoria de Proyecto Docente e Investigador. Universidad Complutense de Madrid, 2007.

2. Laín Entralgo, P. Historia universal de la medicina. Editorial Salvat. Barcelona, 1975.

3. Obrador Alcalde, S. Comienzo y evolución de la moderna neurocirugía. En: "Tumores Intracraneales". Editorial Paz Montalvo, 1955.

4. Vaquero, J. Patología quirúrgica del sistema nervioso. Editorial universitaria Ramón Areces. Madrid, 2006.

5. Izquierdo Rojo, J.M., Martín Láez, R., Pinto Rafael, J.I. Neurocirugía básica para residentes. Sociedad Española de Neurocirugía, 2007.