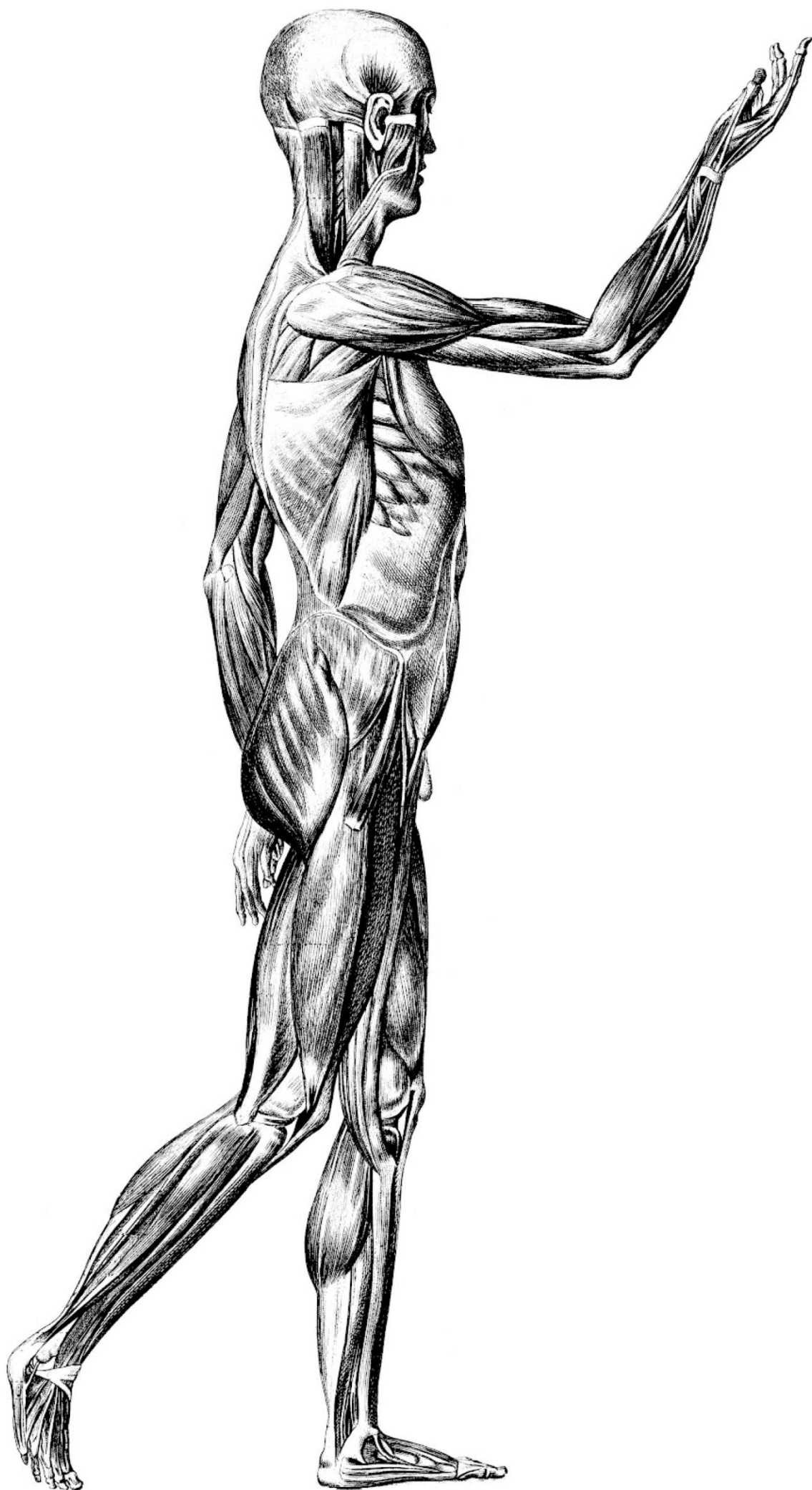




PATOLOGIA DEL SISTEMA NERVIOSO

AULA VIRTUAL
2º NIVEL



I.	CLASIFICACIÓN.....	1
A.	ENFERMEDADES AGUDAS DEL SNC.....	1
1.	Meningitis bacteriana, no clasificada en otra parte	1
2.	Meningitis bacteriana, no clasificada en otra parte	1
3.	Meningitis en enfermedades bacterianas clasificadas en otra parte.....	1
4.	Meningitis debida a otras causas y a las no especificadas.....	1
5.	Encefalitis, mielitis y encefalomiелitis.....	2
6.	Encefalitis, mielitis y encefalomiелitis en enfermedades clasificadas en otra parte.....	2
7.	Absceso y granuloma intracraneal e intrarraquídeo.....	2
8.	Absceso y granuloma intracraneal e intrarraquídeo en enfermedades clasificadas en otra parte.....	2
9.	Flebitis y tromboflebitis intracraneal e intrarraquídea	2
10.	Secuelas de enfermedades inflamatorias del sistema nervioso central	2
B.	ENFERMEDADES ATRÓFICAS	2
1.	Enfermedad de Huntington.....	2
2.	Ataxia hereditaria	2
3.	Atrofia muscular espinal y síndromes afines	3
4.	Atrofias sistémicas que afectan primariamente el sistema nervioso central en enfermedades clasificadas en otra parte.....	3
C.	SÍNDROMES EXTRAPIRAMIDALES	3
1.	Enfermedad de Parkinson	3
2.	Parkinsonismo secundario.....	3
3.	Parkinsonismo en enfermedades clasificadas en otra parte.....	3
4.	Otras enfermedades degenerativas de los núcleos de la base.....	3
5.	Distonía	4
6.	Otros trastornos extrapiramidales y del movimiento	4
7.	Trastornos extrapiramidales y del movimiento en enfermedades clasificadas en otra parte	4
D.	ENFERMEDADES DEGENERATIVAS	4
1.	Enfermedad de Alzheimer	4
2.	Otras enfermedades degenerativas del sistema nervioso, no clasificadas en otra parte.....	5
3.	Otros trastornos degenerativos del sistema nervioso en enfermedades clasificadas en otra parte.	5
E.	ENFERMEDADES DESMIELINIZANTES	5
1.	Esclerosis múltiple.....	5
2.	Otras desmielinizaciones diseminadas agudas.....	5
3.	Otras enfermedades desmielinizantes del sistema nervioso central	5
F.	ENFERMEDADES EPISÓDICAS Y PAROXÍSTICAS DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL.....	6
1.	Epilepsia.....	6



2. Estado de mal epiléptico	6
3. Migraña.....	6
4. Otros síndromes de cefalea.....	6
5. Ataques de isquemia cerebral transitoria y síndromes afines.....	7
6. Síndromes vasculares encefálicos en enfermedades cerebrovasculares.....	7
7. Trastornos del sueño	7
G. TRASTORNOS LOCALIZADOS DE LOS NERVIOS.....	7
1. Trastornos del nervio trigémino.....	7
2. Trastornos del nervio facial	8
3. Trastornos de otros nervios craneales.....	8
4. Trastornos de los nervios craneales en enfermedades clasificadas en otra parte..	8
5. Trastornos de las raíces y de los plexos nerviosos	8
6. Compresiones de las raíces y de los plexos nerviosos en enfermedades clasificadas en otra parte	9
7. Mononeuropatías del miembro superior	9
8. Mononeuropatías del miembro inferior	9
9. Otras mononeuropatías.....	9
10. Mononeuropatía en enfermedades clasificadas en otra parte	10
H. NEUROPATÍAS Y POLINEUROPATÍA.....	10
1. Neuropatía hereditaria e idiopática	10
2. Polineuropatía inflamatoria.....	10
3. Otras polineuropatías.....	10
4. Polineuropatía, no especificada	10
5. Polineuropatías en enfermedades clasificadas en otra parte	10
6. Otros trastornos del sistema nervioso periférico	11
I. TRASTORNOS NEUROMUSCULARES.....	11
1. Miastenia gravis y otros trastornos neuromusculares.....	11
2. Otras miopatías.....	11
3. Trastornos del músculo y de la unión neuromuscular en enfermedades clasificadas en otra parte.....	11
J. PARÁLISIS.....	12
1. Parálisis cerebral infantil.....	12
2. Hemiplejia	12
3. Paraplejia y cuadriplejia.....	12
4. Otros síndromes paralíticos.....	12
K. OTROS TRASTORNOS DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL	12
1. Trastornos del sistema nervioso autónomo	12
2. Hidrocefalia	13
3. Encefalopatía tóxica	13
4. Otros trastornos del encéfalo	13
5. Otros trastornos del encéfalo en enfermedades clasificadas en otra parte.....	13



6. Otras enfermedades de la médula espinal.....	13
7. Otros trastornos del sistema nervioso central.....	14
8. Trastornos del sistema nervioso consecutivos a procedimientos, no clasificados en otra parte.....	14
9. Otros trastornos del sistema nervioso, no clasificados en otra parte	14
10. Otros trastornos del sistema nervioso en enfermedades clasificadas en otra parte.....	14
II. SÍNDROMES NEUROLÓGICAS.....	15
A. SÍNDROME PIRAMIDAL	15
1. Semiología	15
2. Forma según la ubicación lesional	16
3. Diferencia entre déficit motor periférico y central	17
B. SÍNDROMES EXTRAPIRAMIDALES	18
1. Enfermedad de Parkinson	19
2. Síndrome parkinsoniano.....	27
3. Enfermedad o corea de Huntington	29
4. Distonías	30
C. MIOTONÍA.....	33
1. Enfermedad de Thomsen.....	33
2. Enfermedad de Steinert.....	33
D. SÍNDROMES CEREBRALES.....	34
1. Síndrome frontal.....	34
2. Síndrome parietal.....	34
3. Síndrome occipital	34
4. Síndrome temporal.....	35
E. SÍNDROME CEREBELOSO.....	35
1. Afectación parcial.....	35
2. Afectación completa.....	35
F. SÍNDROMES VESTIBULARES	36
G. SÍNDROME COREICO.....	37
1. Corea de Sydenham.....	37
2. Corea de Huntington.....	37
3. Discinesia o corea tardía por drogas.....	37
4. Otras coreas.....	38
H. SÍNDROMES ATETÓICOS Y COREOATETÓICOS	38
1. Etiología	38
2. Fisiopatología.....	38
3. Clínica.....	38
4. Tratamiento	38



I. SÍNDROMES DEL TRONCO CEREBRAL.....	39
1. Síndromes pedunculares.....	39
2. Síndrome protuberanciales	39
3. Síndromes bulbares	40
J. SÍNDROMES MEDULARES.....	40
1. Síndrome parapléjico	40
2. Síndrome de Brown-Sequard.....	40
3. Esclerosis lateral amiotrófica.....	40
4. Síndrome cordonal posterior (Tabès).....	41
5. Siringomielia	41
K. SÍNDROME DE CLAUDE- BERNARD HORNER.....	42
1. Etiopatogenia.....	42
2. Clínica.....	43
3. Exámenes complementarios.....	44
4. Síndrome de Claude Bernard-Horner congénito	45
L. SÍNDROME NEURÓGENO PERIFÉRICO.....	46
1. Etiología	46
2. Clínica.....	47
3. Exámenes complementarios.....	47
III. ENFERMEDADES INFECCIOSAS	48
A. SÍNDROME MENÍNGEO: MENINGITIS.....	48
1. Etiología	48
2. Signos clínicos.....	48
3. Diagnóstico	50
4. Tratamiento.....	50
5. Complicaciones	50
B. SÍFILIS NERVIOSA: TABES	50
1. Tratamiento.....	51
C. ABSCESO INTRACRANEAL.....	51
1. Etiología, incidencia y factores de riesgo	51
2. Signos clínicos.....	52
3. Diagnóstico	53
4. Tratamiento	53
5. Pronóstico	54
6. Complicaciones	54
D. ENCEFALITIS HERPÉTICA	54
E. ENCEFALOPATÍAS ESPONGIFORMES HUMANAS	55
IV. ENFERMEDADES ATRÓFICAS	56



A. ATAXIA	56
1. Ataxia de Friedreich	56
2. Heredoataxia de Pierre-Marie	57
3. Enfermedad de Strumpell-Lorrain.....	58
B. ENFERMEDAD DE CHARCOT-MARIE-TOOTH	58
1. Fisiopatología.....	58
2. Clínica.....	59
3. Electrofisiología	60
4. Tratamiento.....	61
C. ENFERMEDAD DE DEJERINE-SOTTAS.....	61
D. ENFERMEDAD DE THÉVENARD.....	62
E. ENFERMEDAD DE REFSUM.....	62
V. DEMENCIAS.....	63
A. ENFERMEDAD DE ALZHEIMER (EA).....	64
1. Fisiopatología.....	64
2. Genética.....	65
3. Clínica.....	65
4. Diagnóstico	66
5. Tratamiento.....	66
B. DEMENCIAS FRONTOTEMPORALES Y ENFERMEDAD DE PICK.....	67
C. DEMENCIA VASCULAR	67
D. DEMENCIA CON CUERPOS DE LEWY	67
VI. ENFERMEDADES DESMIELINIZANTES.....	69
A. ESCLEROSIS MÚLTIPLE (EM).....	69
1. Etiología	69
2. Etiopatogenia.....	69
3. Anatomopatología.....	70
4. Evolución.....	70
5. Clasificación.....	71
6. Manifestaciones clínicas.....	71
7. Evolución clínica.....	72
8. Diagnóstico	73
9. Tratamiento.....	74
B. ENCEFALOMIELITIS DISEMINADA AGUDA (EDA)	75
1. Etiología	76
2. Diagnóstico	77
C. MIELITIS TRANSVERSA AGUDA (MTA)	78
1. Diagnóstico	79



D. NEUROMIELITIS ÓPTICA DE DEVIC (NMO)	80
E. ESCLEROSIS MÚLTIPLE FULMINANTE	81
F. ENFERMEDAD DE SCHILDER O ESCLEROSIS MIELINOCLÁSTICA DIFUSA	82
G. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LAS LEUCOENCEFALOPATÍAS AGUDAS.....	83
H. TRATAMIENTO DE LAS ENFERMEDADES DESMIELINIZANTES AGUDAS DEL SNC.....	83
1. Tratamiento general	83
2. Tratamiento inmunológico.....	84
VII. ENFERMEDADES EPISÓDICAS Y PAROXÍSTICAS.....	86
A. EPILEPSIA.....	86
1. Clasificación	86
2. Fisiopatología.....	86
3. Etiología	88
4. Clínica.....	88
5. Diagnóstico	89
6. Tratamiento.....	89
7. SÍNDROMES EPILÉPTICOS MÁS FRECUENTES	90
B. MIGRAÑA Y CEFALÉAS.....	92
1. Clasificación.....	93
2. Principales síndromes cefalálgicos	94
VIII. TRASTORNOS LOCALIZADOS DE LOS NERVIOS.....	101
A. NEURALGIA DEL TRIGÉMINO	101
1. Síntomas.....	101
2. Tratamiento	101
B. NEURALGIA GLOsofaríngea.....	102
1. Síntomas.....	102
2. Diagnóstico	103
3. Tratamiento	103
4. Pronóstico	103
C. TRASTORNOS DEL NERVIIO FACIAL	103
1. Síntomas.....	104
2. Diagnóstico	104
3. Tratamiento	104
4. Pronóstico	105
5. Complicaciones	105
D. HERPES ZOSTER O SÍNDROME RADICULOGANGLIONAR.....	105
1. Anatomopatología.....	105
2. Clínica.....	105
3. Evolución	106



4. Tratamiento.....	106
E. PARÁLISIS DEL PLEXO BRAQUIAL.....	106
1. Etiología.....	106
2. Anatomopatología.....	107
3. Clínica.....	108
4. Evolución.....	108
5. Exámenes complementarios.....	109
6. Formas clínicas.....	109
7. Tratamiento.....	111
F. PARÁLISIS DE LAS RAMAS TERMINALES DEL PLEXO BRAQUIAL.....	111
1. Nervio circunflejo (TSP).....	111
2. Nervio musculocutáneo (TSAE).....	111
3. Nervio radial (TSP).....	111
4. Nervio mediano (TSAE-TSAI).....	112
5. Nervio cubital (TSAI).....	113
6. Tratamiento.....	114
G. PARÁLISIS DEL PLEXO LUMBAR.....	114
1. Nervios abdominogenitales menor y mayor.....	114
2. Nervio femorocutáneo.....	115
3. Nervio obturador.....	115
4. Nervio crural.....	115
H. PARÁLISIS DEL PLEXO SACRO.....	116
1. Nervio glúteo superior.....	116
2. Nervio ciático menor.....	116
3. Nervio ciático mayor.....	116
4. Afectación del nervio ciático poplíteo interno: S1.....	117
5. Nervio ciático poplíteo externo: L5.....	117
I. SÍNDROME DE LA COLA DE CABALLO.....	118
1. Etiología.....	118
2. Clínica.....	118
3. Exámenes complementarios.....	119
4. Tratamiento.....	119
J. SÍNDROME DEL CANAL CARPIANO.....	119
1. Clínica.....	119
2. Tratamiento.....	120
K. SÍNDROME DEL CANAL TARSIANO.....	120
1. Etiología.....	120
2. Clínica.....	120
3. Tratamiento.....	121



IX. NEUROPATÍAS	122
A. POLINEURITIS.....	122
1. Tipos.....	123
2. Tratamiento.....	125
B. NEUROPATÍA DIABÉTICA.....	125
1. Etiología, incidencia y factores de riesgo	126
2. Síntomas.....	126
3. Diagnóstico	127
4. Tratamiento.....	127
5. Complicaciones	127
C. SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ.....	128
1. Patogenia	128
2. Clínica.....	128
3. Diagnóstico	129
4. Tratamiento.....	129
D. MONONEURITIS MÚLTIPLE.....	129
X. TRASTORNOS NEUROMUSCULARES	130
A. MIOPATÍAS.....	130
1. Clasificación.....	130
2. Semiología.....	130
3. Exámenes complementarios.....	130
4. Formas clínicas.....	131
B. MIASTENIA GRAVIS ADQUIRIDA.....	133
1. Epidemiología.....	133
2. Clínica.....	133
3. Modo de presentación.....	134
4. Laboratorio.....	135
5. Diagnóstico diferencial entre crisis miasténica y crisis colinérgica.....	135
6. Tratamiento de crisis miasténica	136
XI. PARÁLISIS	139
A. PARÁLISIS CEREBRAL INFANTIL (PCI).....	139
1. Etapas del desarrollo	140
2. Epidemiología.....	141
3. Etiologías	142
4. Clasificación clínica	143
5. Clasificación topográfica en función de la extensión del daño cerebral.....	143
6. Estudios complementarios.....	145
7. Tratamiento.....	146



B. HEMIPLEJIA.....	147
1. Etiología	147
2. Anatomopatología.....	149
3. Fisiopatología.....	149
4. Formas clínicas.....	150
5. Complicaciones	152
6. Pronóstico	152
7. Tratamiento.....	153
C. COMPRESIONES MEDULARES LENTAS.....	153
1. Clínica.....	153
2. Exámenes complementarios.....	154
3. Diagnóstico	155
4. Diagnóstico etiológico	155
D. PARAPLEJIA	157
1. Etiología	157
2. Formas clínicas.....	158
3. Paraplejía flácida	160
4. Paraplejía espástica.....	160
E. TETRAPLEJIAS	164
1. Complicaciones	164
2. Autonomía.....	165
XII. TRAUMATISMOS CRANEALES	166
A. ETIOLOGÍA.....	166
B. CLASIFICACIÓN	167
C. ESCALA DE COMA DE GLASGOW	168
D. CRITERIOS DE INGRESO PARA OBSERVACIÓN	169
E. EXAMEN INICIAL	169
F. ASPECTOS ANATOMOCLÍNICOS Y EVOLUTIVOS.....	170
G. COMPLICACIONES INFECCIOSAS.....	172
H. SECUELAS.....	172
XIII. DEFECTOS DEL TUBO NEURAL	173
A. ESPINA BÍFIDA.....	173
1. Clasificación.....	173
2. Examen clínico.....	175
3. Tratamiento.....	176
4. Prevención	177
B. MALFORMACIONES DE CHIARI.....	178
1. Malformaciones de Chiari tipo 1	178



2. Malformación de Arnold-Chiari tipo 2.....	179
XIV. HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL.....	180
A. FISIOPATOLOGÍA.....	180
B. ETIOPATOGENIA.....	180
C. CLÍNICA.....	181
D. EXÁMENES COMPLEMENTARIOS.....	181
E. COMPLICACIONES.....	181
F. TRATAMIENTO.....	182
G. SÍNDROMES DE HERNIAS CEREBRALES.....	182
H. HIDROCEFALIA.....	183
XV. SIRINGOMIELIA.....	185
A. ETIOLOGÍA.....	185
B. ANATOMOPATOLOGÍA.....	185
C. CLASIFICACIÓN.....	186
D. CLÍNICA.....	186
E. DIAGNÓSTICO.....	187
F. TRATAMIENTO.....	188
XVI. TUMORES DEL SISTEMA NERVIOSO.....	190
A. SÍNDROMES PARANEOPLÁSICOS EN NEUROLOGÍA.....	190
1. Incidencia.....	190
2. Patogenia.....	190
3. Clínica.....	191
B. NEOPLASIAS CEREBRALES.....	194
1. Epidemiología.....	194
2. Clínica.....	195
3. Diagnóstico.....	199
4. Tipos de tumores cerebrales.....	200
XVII. PATOLOGÍA VASCULAR.....	207
A. ANGIOMA CAVERNOSO.....	207
1. Clínica.....	207
2. Tratamiento.....	207
B. DISECCIÓN DE VASOS CERVICALES.....	208
1. Epidemiología.....	208
2. Etiología.....	208
3. Clínica.....	209
4. Diagnóstico.....	210



5. Tratamiento.....	211
6. Pronóstico	212
C. ACCIDENTE CEREBROVASCULAR (ACV).....	212
1. Etiología	213
2. Factores de riesgo	214
3. Fisiopatología.....	215
4. Síntomas.....	218
5. Prevención	219
6. Clasificación evolutiva (modificada)	220
7. Tratamiento	221
XVIII. COMA	223
A. CLÍNICA.....	223
B. DIAGNÓSTICO	224
C. EXÁMENES COMPLEMENTARIOS.....	225
D. TRATAMIENTO	225
XIX. ARTROGRIPOSIS MÚLTIPLE CONGÉNITA	227
A. ETIOPATOGENIA.....	227
B. ANATOMOPATOLOGÍA.....	227
C. CLÍNICA.....	228
D. APARIENCIA.....	229
E. FORMAS DE PRESENTACIÓN.....	229
F. DIAGNÓSTICO	230
G. EVOLUCIÓN	230
H. TRATAMIENTO	230
XX. NEUROFIBROMATOSIS	231
A. NEUROFIBROMATOSIS DE VON RECKLINGHAUSEN	231
1. Etiología, incidencia y factores de riesgo	231
2. Síntomas.....	231
3. Diagnóstico	232
4. Tratamiento.....	232
5. Pronóstico	232
6. Complicaciones	233
B. NEUROFIBROMATOSIS ACÚSTICA BILATERAL.....	233
1. Etiología, incidencia y factores de riesgo	233
2. Síntomas.....	233
3. Diagnóstico	233
4. Tratamiento.....	234



XXI. PARÁLISIS FACIAL.....	235
A. ETIOLOGÍA.....	235
B. DIAGNÓSTICO	235
C. TRATAMIENTO	236
XXII. POLIOMIELITIS.....	237
A. PATOGENIA.....	237
B. ANATOMOPATOLOGÍA.....	237
C. CLÍNICA.....	237
D. SECUELAS.....	239
1. Miembro inferior	239
2. Tronco.....	239
E. FORMAS CLÍNICAS	239
F. TRATAMIENTO	240
XXIII. CALAMBRES MUSCULARES.....	241
A. FISIOPATOLOGÍA.....	241
B. CLÍNICA.....	241
1. Calambres ordinarios (CO).....	241
2. Calambres y enfermedades de la motoneurona inferior	242
3. Calambres por hemodiálisis (CH).....	242
4. Calambres por calor	242
5. Calambres por alteraciones hidroelectrolíticas	243
6. Calambres inducidos por fármacos	243
7. Causas menos frecuentes de calambres	243
C. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL	244
1. Contracturas.....	244
2. Tetania	244
3. Distonía	245
4. Otros	245
D. EXÁMENES COMPLEMENTARIOS.....	245
E. TRATAMIENTO	246



I. CLASIFICACIÓN

A. ENFERMEDADES AGUDAS DEL SNC

1. Meningitis bacteriana, no clasificada en otra parte

- Meningitis por hemófilos.
- Meningitis neumocócica.
- Meningitis estreptocócica.
- Meningitis estafilocócica.
- Otras meningitis bacterianas.
- Meningitis bacteriana, no especificada

2. Meningitis bacteriana, no clasificada en otra parte

- Meningitis por hemófilos.
- Meningitis neumocócica.
- Meningitis estreptocócica.
- Meningitis estafilocócica.
- Otras meningitis bacterianas.
- Meningitis bacteriana, no especificada.

3. Meningitis en enfermedades bacterianas clasificadas en otra parte

- Meningitis en otras enfermedades infecciosas y parasitarias clasificadas en otra parte.
- Meningitis en enfermedades virales clasificadas en otra parte.
- Meningitis en micosis.
- Meningitis en otras enfermedades infecciosas y parasitarias especificadas clasificadas en otra parte

4. Meningitis debida a otras causas y a las no especificadas

- Meningitis apiógena.
- Meningitis crónica.
- Meningitis recurrente benigna (Mollaret).
- Meningitis debidas a otras causas especificadas.
- Meningitis, no especificada.



5. Encefalitis, mielitis y encefalomiелitis

- Encefalitis aguda diseminada.
- Paraplejía espástica tropical.
- Meningoencefalitis y meningomiелitis bacterianas, no clasificadas en otra parte.
- Otras encefalitis, mielitis y encefalomiелitis.
- Encefalitis, mielitis y encefalomiелitis, no especificadas.

6. Encefalitis, mielitis y encefalomiелitis en enfermedades clasificadas en otra parte.

- Encefalitis, mielitis y encefalomiелitis en enfermedades bacterianas clasificadas en otra parte.
- Encefalitis, mielitis y encefalomiелitis en enfermedades virales clasificadas en otra parte.
- Encefalitis, mielitis y encefalomiелitis en otras enfermedades infecciosas y parasitarias clasificadas en otra parte.
- Encefalitis, mielitis y encefalomiелitis en enfermedades clasificadas en otra parte.

7. Absceso y granuloma intracraneal e intrarraquídeo

- Absceso y granuloma intracraneal.
- Absceso y granuloma intrarraquídeo.
- Absceso extradural y subdural, no especificado.

8. Absceso y granuloma intracraneal e intrarraquídeo en enfermedades clasificadas en otra parte

9. Flebitis y tromboflebitis intracraneal e intrarraquídea

10. Secuelas de enfermedades inflamatorias del sistema nervioso central

B. ENFERMEDADES ATRÓFICAS

1. Enfermedad de Huntington

2. Ataxia hereditaria

- Ataxia congénita no progresiva.
- Ataxia cerebelosa de iniciación temprana.
- Ataxia cerebelosa de iniciación tardía.
- Ataxia cerebelosa con reparación defectuosa del ADN.
- Paraplejía espástica hereditaria.



- Otras ataxias hereditarias.
- Ataxia hereditaria, no especificada.

3. Atrofia muscular espinal y síndromes afines

- Atrofia muscular espinal infantil, tipo I (Werdnig-Hoffman).
- Otras atrofia muscular espinal hereditarias.
- Enfermedades de las neuronas motoras.
- Otras atrofia muscular espinal y síndromes afines.
- Atrofia muscular espinal, sin otra especificación.

4. Atrofias sistémicas que afectan principalmente el sistema nervioso central en enfermedades clasificadas en otra parte

- Neuromiopatía y neuropatía paraneoplásica.
- Otras atrofia sistémicas que afectan el sistema nervioso central en enfermedad neoplásica.
- Atrofia sistémica que afecta principalmente el sistema nervioso central en el mixedema.
- Atrofia sistémica que afecta principalmente el sistema nervioso central en otras enfermedades clasificadas en otra parte.

C. SÍNDROMES EXTRAPIRAMIDALES

1. Enfermedad de Parkinson

2. Parkinsonismo secundario

- Síndrome neuroléptico maligno.
- Otro parkinsonismo secundario inducido por drogas.
- Parkinsonismo secundario debido a otros agentes externos.
- Parkinsonismo postencefálico.
- Otros tipos de parkinsonismo secundario.
- Parkinsonismo secundario, no especificado.

3. Parkinsonismo en enfermedades clasificadas en otra parte

4. Otras enfermedades degenerativas de los núcleos de la base

- Enfermedad de Hallervorden-Spatz.
- Oftalmoplejia supranuclear progresiva (Steele-Richardson-Olszewski).
- Degeneración nigroestriada.
- Otras enfermedades degenerativas específicas de los núcleos de la base.



- Enfermedad degenerativa de los núcleos de la base, no especificada.

5. Distonía

- Distonía inducida por drogas.
- Distonía idiopática familiar.
- Distonía idiopática no familiar.
- Tortícolis espasmódico.
- Distonía buco facial idiopática.
- Blefaroespasma.
- Otras distonías.
- Distonía, no especificada.

6. Otros trastornos extrapiramidales y del movimiento

- Temblor esencial.
- Temblor inducido por drogas.
- Otras formas especificadas de temblor.
- Mioclonía.
- Corea inducida por drogas.
- Otras coreas.
- Tics inducidos por drogas y otros tics de origen orgánico.
- Otros trastornos extrapiramidales y del movimiento.
- Trastorno extrapiramidal y del movimiento, no especificado.

7. Trastornos extrapiramidales y del movimiento en enfermedades clasificadas en otra parte

D. ENFERMEDADES DEGENERATIVAS

1. Enfermedad de Alzheimer

- Enfermedad de Alzheimer de comienzo temprano.
- Enfermedad de Alzheimer de comienzo tardío.
- Otros tipos de enfermedad de Alzheimer.
- Enfermedad de Alzheimer, no especificada.



2. Otras enfermedades degenerativas del sistema nervioso, no clasificadas en otra parte

- Atrofia cerebral circunscrita.
- Degeneración cerebral senil no clasificada en otra parte.
- Degeneración del sistema nervioso debida al alcohol.
- Otras enfermedades degenerativas especificadas del sistema nervioso.
- Degeneración del sistema nervioso, no especificada.

3. Otros trastornos degenerativos del sistema nervioso en enfermedades clasificadas en otra parte.

- Degeneración combinada subaguda de la médula espinal en enfermedades clasificadas en otra parte.
- Otros trastornos degenerativos especificados del sistema nervioso en enfermedades clasificadas en otra parte.

E. ENFERMEDADES DESMIELINIZANTES

1. Esclerosis múltiple

2. Otras desmielinizaciones diseminadas agudas

- Neuromielitis óptica (Devic).
- Leucoencefalitis hemorrágica aguda y subaguda (Hurst).
- Otras desmielinizaciones agudas diseminadas especificadas.
- Desmielinización diseminada aguda, sin otra especificación.

3. Otras enfermedades desmielinizantes del sistema nervioso central

- Esclerosis difusa.
- Desmielinización central del cuerpo calloso.
- Mielinólisis central pontina.
- Mielitis transversa aguda en enfermedad desmielinizante del sistema nervioso central.
- Mielitis necrotizante subaguda.
- Esclerosis concéntrica [Baló].
- Otras enfermedades desmielinizantes del sistema nervioso central, especificadas.
- Enfermedad desmielinizante del sistema nervioso central, no especificada.



F. ENFERMEDADES EPISÓDICAS Y PAROXÍSTICAS DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

1. Epilepsia

- Epilepsia y síndromes epilépticos idiopáticos relacionados con localizaciones (focales) (parciales) y con ataques de inicio localizado.
- Epilepsia y síndromes epilépticos sintomáticos relacionados con localizaciones (focales) (parciales) y con ataques parciales simples.
- Epilepsia y síndromes epilépticos sintomáticos relacionados con localizaciones (focales) (parciales) y con ataques parciales complejos.
- Epilepsia y síndromes epilépticos idiopáticos generalizados.
- Otras epilepsias y síndromes epilépticos generalizados.
- Síndromes epilépticos especiales.
- Ataques de gran mal, no especificados (con o sin pequeño mal).
- Pequeño mal, no especificado (sin ataque de gran mal).
- Otras epilepsias.
- Epilepsia, tipo no especificado.

2. Estado de mal epiléptico

- Estado de gran mal epiléptico.
- Estado de pequeño mal epiléptico.
- Estado de mal epiléptico parcial complejo.
- Otros estados epilépticos.
- Estado de mal epiléptico de tipo no especificado.

3. Migraña

- Migraña sin aura [migraña común].
- Migraña con aura [migraña clásica].
- Estado migrañoso.
- Migraña complicada.
- Otras migrañas.
- Migraña, no especificada.

4. Otros síndromes de cefalea

- Síndrome de cefalea en racimos.
- Cefalea vascular, NCOP.
- Cefalea debida a tensión.
- Cefalea postraumática crónica.



- Cefalea inducida por drogas, no clasificada en otra parte.
- Otros síndromes de cefalea especificados.

5. Ataques de isquemia cerebral transitoria y síndromes afines

- Síndrome arterial vértebro-basilar.
- Síndrome de la arteria carótida (hemisférico)
- Síndromes arteriales precerebrales bilaterales y múltiples.
- Amaurosis fugaz.
- Amnesia global transitoria.
- Otras isquemias cerebrales transitorias y síndromes afines.
- Isquemia cerebral transitoria, sin otra especificación.

6. Síndromes vasculares encefálicos en enfermedades cerebrovasculares

- Síndrome de la arteria cerebral media.
- Síndrome de la arteria cerebral anterior.
- Síndrome de la arteria cerebral posterior.
- Síndromes apopléticos del tallo encefálico.
- Síndrome de infarto cerebeloso.
- Síndrome lacunar motor puro.
- Síndrome lacunar sensorial puro.
- Otros síndromes lacunares.
- Otros síndromes vasculares encefálicos en enfermedades cerebrovasculares.

7. Trastornos del sueño

- Trastornos del inicio y del mantenimiento del sueño (insomnios).
- Trastornos de somnolencia excesiva (hipersomnios).
- Trastornos del ritmo nictameral.
- Apnea del sueño.
- Narcolepsia y cataplexia.
- Otros trastornos del sueño.
- Trastorno del sueño, no especificado.

G. TRASTORNOS LOCALIZADOS DE LOS NERVIOS

1. Trastornos del nervio trigémino

- Neuralgia del trigémino.
- Dolor facial atípico.
- Otros trastornos del trigémino.



- Trastorno del trigémino, no especificado.

2. Trastornos del nervio facial

- Parálisis de Bell.
- Ganglionitis geniculada.
- Síndrome de Melkersson.
- Espasmo hemifacial clónico.
- Mioquimia facial.
- Otros trastornos del nervio facial.
- Trastorno del nervio facial, no especificado.

3. Trastornos de otros nervios craneales

- Trastornos del nervio olfatorio.
- Trastornos del nervio glossofaríngeo.
- Trastornos del nervio vago.
- Trastornos del nervio hipogloso.
- Trastornos de múltiples nervios craneales.
- Trastornos de otros nervios craneales especificados.
- Trastorno de nervio craneal, no especificado.

4. Trastornos de los nervios craneales en enfermedades clasificadas en otra parte

- Neuralgia postherpes zoster.
- Parálisis múltiple de los nervios craneales en enfermedades infecciosas y parasitarias clasificadas en otra parte.
- Parálisis múltiple de los nervios craneales, en la sarcoidosis.
- Parálisis múltiple de los nervios craneales, en enfermedades neoplásicas.
- Otros trastornos de los nervios craneales en otras enfermedades clasificadas en otras partes.

5. Trastornos de las raíces y de los plexos nerviosos

- Trastornos del plexo braquial.
- Trastornos del plexo lumbosacro.
- Trastornos de la raíz cervical, no clasificados en otra parte.
- Trastornos de la raíz torácica, no clasificados en otra parte.
- Trastornos de la raíz lumbosacra, no clasificados en otra parte.
- Amiotrofia neurálgica.
- Síndrome del miembro fantasma con dolor.



- Síndrome del miembro fantasma sin dolor.
- Otros trastornos de las raíces y plexos nerviosos.
- Trastorno de la raíz y plexos nerviosos, no especificado.

6. Compresiones de las raíces y de los plexos nerviosos en enfermedades clasificadas en otra parte

- Compresiones de las raíces y plexos nerviosos en enfermedades neoplásicas.
- Compresiones de las raíces y plexos nerviosos en trastornos de los discos intervertebrales.
- Compresiones de las raíces y plexos nerviosos en la espondilosis.
- Compresiones de las raíces y plexos nerviosos en otras dorsopatías.
- Compresiones de las raíces y plexos nerviosos en otras enfermedades clasificadas en otra parte.

7. Mononeuropatías del miembro superior

- Síndrome del túnel carpiano.
- Otras lesiones del nervio mediano.
- Lesión del nervio cubital.
- Lesión del nervio radial.
- Causalgia.
- Otras mononeuropatías del miembro superior.
- Mononeuropatía del miembro superior, sin otra especificación.

8. Mononeuropatías del miembro inferior

- Lesión del nervio ciático.
- Meralgia parestésica. Síndrome de Bernhardt.
- Lesión del nervio crural.
- Lesión del nervio ciático poplíteo externo.
- Lesión del nervio ciático poplíteo interno.
- Síndrome del túnel calcáneo.
- Lesión del nervio plantar.
- Otras mononeuropatías del miembro inferior.
- Mononeuropatía del miembro inferior, sin otra especificación.

9. Otras mononeuropatías

- Neuropatía intercostal.
- Mononeuritis múltiple.
- Otras mononeuropatías especificadas.



- Mononeuropatía, no especificada.

10. Mononeuropatía en enfermedades clasificadas en otra parte

- Mononeuropatía diabética.
- Otras mononeuropatías en enfermedades clasificadas en otra parte.

H. NEUROPATÍAS Y POLINEUROPATÍA

1. Neuropatía hereditaria e idiopática

- Neuropatía hereditaria motora y sensorial.
- Enfermedad de Refsum.
- Neuropatía asociada con ataxia hereditaria.
- Neuropatía progresiva idiopática.
- Otras neuropatías hereditarias e idiopáticas.
- Neuropatía hereditaria e idiopática, sin otra especificación.

2. Polineuropatía inflamatoria

- Síndrome de Guillain-Barré.
- Neuropatía al suero.
- Otras polineuropatías inflamatorias.
- Polineuropatía inflamatoria, no especificada.

3. Otras polineuropatías

- Polineuropatía inducida por drogas.
- Polineuropatía alcohólica.
- Polineuropatía debida a otro agente tóxico.
- Otras polineuropatías especificadas.

4. Polineuropatía, no especificada

5. Polineuropatías en enfermedades clasificadas en otra parte

- Polineuropatía en enfermedades infecciosas y parasitarias clasificadas en otra parte.
- Polineuropatía en enfermedad neoplásica.
- Polineuropatía diabética.
- Polineuropatía en otras enfermedades endocrinas y metabólicas.
- Polineuropatía en deficiencia nutricional.
- Polineuropatía en trastornos del tejido conectivo sistémico.
- Polineuropatía en otros trastornos osteomusculares.



- Polineuropatía en otras enfermedades clasificadas en otra parte.

6. Otros trastornos del sistema nervioso periférico

I. TRASTORNOS NEUROMUSCULARES

1. Miastenia gravis y otros trastornos neuromusculares

- Miastenia gravis
- Trastornos tóxicos neuromusculares
- Miastenia congénita o del desarrollo
- Otros trastornos neuromusculares especificados
- Trastorno neuromuscular, no especificado.
- Trastornos musculares primarios
- Distrofia muscular.
- Trastornos miotónico.
- Miopatías congénitas.
- Miopatía mitocondrial, no clasificada en otra parte.
- Otros trastornos primarios de los músculos.
- Trastorno primario del músculo, tipo no especificado.

2. Otras miopatías

- Miopatía inducida por drogas.
- Miopatía alcohólica.
- Miopatía debida a otros agentes tóxicos.
- Parálisis periódica.
- Miopatía inflamatoria, no clasificada en otra parte.
- Otras miopatías especificadas.
- Miopatía, no especificada.

3. Trastornos del músculo y de la unión neuromuscular en enfermedades clasificadas en otra parte

- Síndromes miasténicos en enfermedades endocrinas.
- Síndrome de Eaton-Lambert. Otros síndromes miasténicos en enfermedad neoplásica
- Síndromes miasténicos en otras enfermedades clasificadas en otra parte.
- Miopatía en enfermedades infecciosas y parasitarias clasificadas en otra parte.
- Miopatía en enfermedades endocrinas.
- Miopatía en enfermedades metabólicas.
- Miopatía en otras enfermedades clasificadas en otra parte.



J. PARÁLISIS

1. Parálisis cerebral infantil

- Parálisis cerebral espástica.
- Diplejia espástica.
- Hemiplejia infantil.
- Parálisis cerebral discinética.
- Parálisis cerebral atáxica.
- Otros tipos de parálisis cerebral infantil.
- Parálisis cerebral infantil, sin otra especificación.

2. Hemiplejia

- Hemiplejia flácida.
- Hemiplejia espástica.
- Hemiplejia, no especificada.

3. Paraplejia y cuadriplejia

- Paraplejia flácida.
- Paraplejia espástica.
- Paraplejia, no especificada.
- Cuadriplejia flácida.
- Cuadriplejia espástica.
- Cuadriplejia, no especificada.

4. Otros síndromes paralíticos

- Diplejia de los miembros superiores.
- Monoplejia de miembro inferior.
- Monoplejia de miembro superior.
- Monoplejia, no especificada.
- Síndrome de la cola de caballo.
- Otros síndromes paralíticos especificados.
- Síndrome paralítico, no especificado.

K. OTROS TRASTORNOS DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

1. Trastornos del sistema nervioso autónomo

- Neuropatía autónoma periférica idiopática.
- Disautonomía familiar (Síndrome de Riley-Day).



- Síndrome de Horner.
- Degeneración de sistemas múltiples.
- Otros trastornos del sistema nervioso autónomo.
- Trastorno del sistema nervioso autónomo, no especificado.

2. Hidrocefalia

- Hidrocéfalo comunicante.
- Hidrocéfalo obstructivo.
- Hidrocéfalo de presión normal.
- Hidrocéfalo postraumático, sin otra especificación.
- Otros tipos de hidrocéfalo.
- Hidrocéfalo, no especificado.

3. Encefalopatía tóxica

4. Otros trastornos del encéfalo

- Quiste cerebral.
- Lesión cerebral anóxica, no clasificada en otra parte.
- Hipertensión intracraneal benigna.
- Síndrome de fatiga postviral.
- Encefalopatía no especificada.
- Compresión del encéfalo.
- Edema cerebral.
- Síndrome de Reye.
- Otros trastornos especificados del encéfalo.
- Trastorno del encéfalo, no especificado.

5. Otros trastornos del encéfalo en enfermedades clasificadas en otra parte

- Hidrocéfalo en enfermedades infecciosas y parasitarias clasificadas en otra parte.
- Hidrocéfalo en enfermedad neoplásica.
- Hidrocéfalo en otras enfermedades clasificadas en otra parte.
- Otros trastornos encefálicos especificados en enfermedades clasificadas en otra parte.

6. Otras enfermedades de la médula espinal

- Siringomielia y siringobulbia.
- Mielopatías vasculares.
- Compresión medular, no especificada.



- Otras enfermedades especificadas de la médula espinal.
- Enfermedad de la médula espinal, no especificada.

7. Otros trastornos del sistema nervioso central

- Pérdida de líquido cefalorraquídeo.
- Trastornos de las meninges, no clasificados en otra parte.
- Otros trastornos especificados del sistema nervioso central.
- Trastorno del sistema nervioso central, no especificado.

8. Trastornos del sistema nervioso consecutivos a procedimientos, no clasificados en otra parte

- Pérdida de líquido cefalorraquídeo por punción espinal.
- Otra reacción a la punción espinal y lumbar.
- Hipotensión intracraneal posterior a anastomosis ventricular.
- Otros trastornos del sistema nervioso consecutivos a procedimientos.
- Trastornos no especificados del sistema nervioso, consecutivos a procedimientos.

9. Otros trastornos del sistema nervioso, no clasificados en otra parte

10. Otros trastornos del sistema nervioso en enfermedades clasificadas en otra parte

- Neuropatía autonómica en enfermedades metabólicas y endocrinas.
- Otros trastornos del sistema nervioso autónomo en otras enfermedades clasificadas en otra parte.
- Mielopatía en enfermedades clasificadas en otra parte.
- Otros trastornos especificados del sistema nervioso en enfermedades clasificadas en otra parte.



II. SÍNDROMES NEUROLÓGICOS

A. SÍNDROME PIRAMIDAL

Es el conjunto de síntomas aparecidos después de una interrupción parcial o total de la vía piramidal, soporte de la motilidad voluntaria.

La alteración de la vía piramidal (corticoespinal y corticonuclear) en el encéfalo provoca:

- Hemiplejia.
- Parálisis facial central.
- Desviación conjugada hacia el lado de la lesión: los ojos miran hacia la lesión del cerebro o evitan mirar la hemiplejia.
- En la cabeza hay una rotación similar, hacia el lado de la lesión.
- Si la interrupción piramidal es brusca: estado transitorio de hipotonía y arreflexia tendínea.
- Si se produce durante días o semanas: hemiplejia espástica, con hipertonía “en navaja”, hiperreflexia tendínea, signo de Babinski, etc.
- Alteraciones de la postura: flexión y aducción de la extremidad superior, extensión de la extremidad inferior, pie equino.
- Los reflejos superficiales están permanentemente disminuidos o abolidos, clonus aquileo.

1. Semiología

Hay asociación de:

- Signos deficitarios que traducen directamente la afectación piramidal.
Signos de espasticidad que traducen la liberación de actividad motriz refleja que son inhibidos normalmente por el sistema piramidal: el déficit motor es flácido en un primer momento y luego espástico.
En la etapa flácida es la su supresión de la movilidad voluntaria que predomina. Hay abolición de los reflejos osteotendinosos y presencia del signo de Babinski.
En la etapa espástica, al déficit de la movilidad voluntaria se le asocia una hipertonía piramidal (espasticidad) debida a la exageración del reflejo miotático, consecuencia de la hipertonía de las fibras sensoriales por intermedio de las fibras de la neurona y (liberado del control piramidal).
La hipertonía muscular que aparece se produce por el aumento de la respuesta al estiramiento. Aparece para un determinado ángulo y una determinada velocidad de estiramiento.
- Aumento de los reflejos osteotendinosos. Son vivos, policinéticos y difusos. Existe a veces una respuesta de clonus. Hay modificación de los reflejos cutáneos, abolición de los reflejos abdominales y cremasteriano, cutáneo plantar en extensión o Babinski.



- Sincinesia: movimientos involuntarios que ocurren en la contracción voluntaria en el miembro paralizado.

2. Forma según la ubicación lesional

- **Corteza cerebral:** en caso de afectación corticosubcortical, hay hemiplejia contralateral, no proporcional, predominante según la afectación. La etiología suele ser vascular, tumoral, infecciosa.

Si hay lesión de la corteza motora prerrolándica, existe una hemiplejia disarmónica, con predominio de extremidades inferiores. Esto orienta a alteración de la arteria cerebral anterior. Si hay afectación de extremidades superiores orienta a afectación de la arteria cerebral media (más frecuente).

- **Cápsula interna:** hay hemiplejia contralateral total, proporcional con afectación del miembro superior, miembro inferior y de la cara también. Es a menudo puramente motriz, pero a veces asocia trastornos sensitivos a causa de la afectación talámica.
- **Tronco cerebral:** hay hemiplejia alternada; al síndrome piramidal contralateral se asocia una afectación periférica de un nervio craneal homolateral. Dependiendo de la localización:
 - Mesencéfalo: síndrome de Weber. Cursa con parálisis del III nervio (ptosis, estrabismo divergente y midriasis) y una hemiplejia contralateral.
 - Protuberancia:
 - Síndrome de Millard-Gubler. Cursa con compromiso del VI y VII, parálisis facial periférica y estrabismo convergente.
 - Síndrome de Foville: hay lesión del núcleo de la mirada conjugada. Los ojos se desvían hacia el lado opuesto a la lesión (“miran la hemiplejia”)
 - Bulbo: alteración del XII par hipogloso opuesto a la hemiplejia (protruye la lengua hacia la lesión).
- **Médula:** cuadriplejia (tetraiplejia) o paraplejia, shock espinal, afectación sensitiva, globo vesical por parálisis flácida de la vejiga y retención fecal. El shock espinal dura semanas o meses, reapareciendo movimientos reflejos en extremidades inferiores (reflejos de triple flexión y movilidad refleja extensora a la por tracción de los músculos proximales). Después, los reflejos tendinosos presentan clonus y espasticidad. Se observa incontinencia urinaria. Si la lesión se produce lentamente no hay shock espinal. Puede existir afectación uni o bilateral:
 - **Afectación unilateral: síndrome de Brown-Sequard:** asocia del mismo lado de la lesión una afectación directa de la motilidad voluntaria, de la sensibilidad táctil epicrítica y sensibilidad protopática. Del otro lado, hay afectación cruzada: afectación de la sensibilidad superficial termo-algésica.
 - **Afectación bilateral:** tetraiplejia si el origen es cervical o paraplejía si el origen es subyacente.



3. Diferencia entre déficit motor periférico y central

Déficit motor periférico (motoneurona alfa)

- Disminución de fuerza muscular (paresia o parálisis).
- Amiotrofia.
- Arreflexia.
- Hipotonía.
- Fasciculaciones.

El diagnóstico está confirmado por el EMG y por la biopsia muscular. La diferencia respecto al déficit del déficit motor central es que, en éste, no hay afectación de la motoneurona alfa, pero hay afectación de los mandos voluntarios: los músculos no están paralizados, pero la persona no sabe hacerlos funcionar.

Déficit motor central

- Déficit motor (parálisis) con distribución variable.
- Trastornos del tono: la espasticidad predomina en los músculos antigravitatorios y aumenta en bipedestación, lo que provoca una marcha en estepaje, equina o del segador.
 - Hipotonía por lesiones brutales (período flácido de la hemiplejía o de la paraplejía).
 - Hipertonía espástica.
 - Hipertonía en flexión (la torsión de los dedos del pie hacia abajo provoca una triple flexión del miembro inferior o reflejo de triple retirada).
- Trastornos de los reflejos: reflejos vivos, policinéticos y difusos.
- Signo de Babinski: extensión lenta del dedo gordo después de irritación de la planta del pie (inversión del reflejo cutáneo plantar).
- Signo de Dupré, al mismo tiempo los dedos del pie se ponen en abanico.
- Trastornos esfinterianos.



Ilustración 1. Signos de Babinski.

B. SÍNDROMES EXTRAPIRAMIDALES

Son las producidas por disfunción de los ganglios basales y otros centros de control del movimiento. En este capítulo se explican los principales síndromes y enfermedades extrapiramidales por su frecuencia y cronicidad. Respecto a los movimientos anormales que se pueden encontrar, se diferencian:

- Movimientos coreicos
- Movimientos atetósicos (enfermo motor cerebral).
- Hemibalismo.
- Temblores.

Para comprender mejor estos síndromes, hay que tener en cuenta estas estructuras:

- **N. estriado:** constituido por los núcleos caudados y el putamen. Recibe las aferencias del tálamo y la corteza extrapiramidal, con un papel importante papel de integración.
- **N. Globo pálido:** recibe las aferencias del estriado y el tálamo. Es el efector del sistema, envía aferencias al tálamo y a los núcleos s (sustancia negra y núcleo rojo). Luego, del tálamo hacia la corteza piramidal y de los núcleos subtálamicos hacia la reticulada.
- **Dopamina:** es una catecolamina (adrenalina y noradrenalina) secretada por algunas células del estriado. Un 80% de la dopamina del cerebro se encuentra en el complejo nigro-estriado, el 20% restante en la corteza y el tálamo. El déficit en dopamina estaría debido a lesiones del locus niger: la dopamina está secretada por el locus niger.
- **Bucle estrio-nigro-estriado:** el estímulo de la sustancia negra provoca una liberación de dopamina en el estriado homolateral.

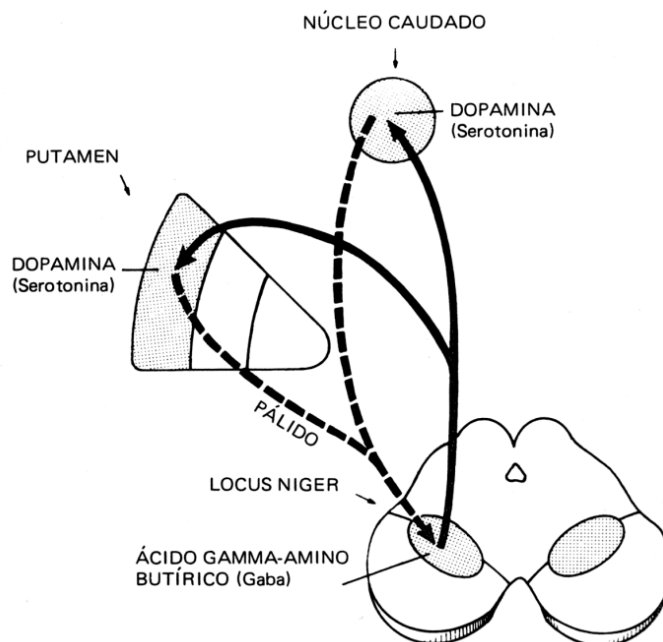


Ilustración 2. Bucle nigroestriado.

Las vías extrapiramidales tienen tres acciones complementarias:

- Coordinación de los reflejos en extensión.
- Modulación del tono (restablecimiento del equilibrio).
- Control de la corteza motora.

1. Enfermedad de Parkinson

Es necesario diferenciar la Enfermedad de Parkinson (etiología desconocida), del síndrome parkinsoniano (etiología conocida).

Es una manifestación de la disfunción de los núcleos grises centrales privados del mecanismo fundamental que constituye el sistema dopaminérgico nigro-estriado. Es un síndrome extrapiramidal vinculado a una lesión de la sustancia negra. Se traduce en grados variables con la asociación de:

- Temblor.
- Aquinesia.
- Rigidez (hipertonía).

La enfermedad de Parkinson es un proceso crónico y progresivo provocado por la degeneración neuronal en la sustancia negra, lo que conlleva una disminución en los niveles de dopamina.

Pueden estar implicados factores genéticos, ambientales, daño oxidativo y envejecimiento acelerado cerebral u apoptosis. Tiene la misma distribución de raza y sexo. La edad media de comienzo está en torno a los 55 años aunque existen formas tempranas de la enfermedad (un 5-10% de los pacientes tienen menos de 40 años). Las causas probables serían degenerativas y metabólicas.

Etiología

En algunos pacientes se hereda la predisposición; sin embargo, el componente ambiental parece fundamental en la aparición de la enfermedad. Algunos autores han encontrado mayor incidencia entre personas de área rural que consumen agua de pozo, la cual se ha supuesto contaminada con agroquímicos. También se ha relacionado con el consumo de drogas. Pese a todo, la causa de la enfermedad todavía es desconocida.

- **Parkinsonismo primario:** hay una pérdida de neuronas pigmentadas de la sustancia negra, el locus coeruleus y otros grupos celulares dopaminérgicos del tronco encefálico. La pérdida de neuronas de la sustancia negra que se proyectan hacia el núcleo caudado y el putamen origina una depleción del neurotransmisor dopamina en esas áreas. En los casos postencefalíticos, la región del mesencéfalo que contiene la sustancia negra es destruida por un proceso inflamatorio. La enfermedad suele iniciarse después de los 40 años, aumentando su incidencia en los grupos de edad más avanzada.
- **Parkinsonismo secundario:** se debe a una pérdida o una interferencia en la acción de la dopamina en los ganglios basales, debido a enfermedades degenerativas idiopáticas, fármacos o productos tóxicos exógenos. La causa más frecuente de parkinsonismo



secundario es la ingesta de fármacos neurolépticos o reserpina. Todos estos fármacos producen parkinsonismo a través de sus propiedades de bloqueo de los receptores dopaminérgicos. Los neurolépticos con menor actividad anticolinérgica (haloperidol) son los que producen mayor incidencia de parkinsonismo. La administración simultánea de un fármaco anticolinérgico o la amantadina puede mejorar la situación.

- **Otras etiologías:** otras causas menos frecuentes son: intoxicación por CO o manganeso, hidrocefalia, lesiones estructurales (tumores, infartos que afectan el mesencéfalo o los ganglios basales), hematomas subdurales, trastornos degenerativos como la degeneración nigroestriada y la degeneración olivopontocerebelosa o la atrofia multisistémica.

Fisiopatología

- **Hipertonía:** debida a una hiperactividad de los núcleos grises centrales. Es una hipertonía permanente de los agonistas y antagonistas
 - **En el paciente normal:** el locus niger actúa directamente sobre el pálido que actúa sobre las motoneuronas gamma gracias a la acetilcolina.
 - **En el parkinsoniano:** la acción moderadora del locus niger desaparece, por eso el pálido hiperactiva el sistema gamma.
- **Aquinesia:** síntoma psicomotor caracterizado por la pérdida de la actividad motriz voluntaria. Está vinculada a la hipertonía.
 - **En el paciente normal:** el locus niger inhibe el putamen ya que no fabrica dopamina. El putamen inhibe el pálido que tiene una acción facilitadora: la conexión nigro-estriada entre locus niger y estriado es dopaminérgica.
 - **En el parkinsoniano:** la lesión del locus niger le impide fabricar dopamina: su acción moderadora está bloqueada. El putamen, que no es moderado por el locus niger, hiperinhibe el pálido, que se convierte en inhibidor de la corteza motora.
- **Temblores:** una unidad motriz descarga rítmicamente y puede recargarse de dos a tres veces más. Esto provoca una hiperexcitabilidad del bucle gamma.

Clínica

Es una enfermedad unilateral al principio, los trastornos, más tarde, predominan de un lado.

1) Temblor

Es el primer síntoma en el 75% de los casos. Se caracteriza por ser de reposo, aunque a veces se presenta al mantener una postura. Desaparece con el sueño y empeora en situaciones de estrés. No afecta los músculos oculomotores, ni los músculos de la cabeza.

Es un temblor de reposo, lento, fino, regular y aparece a menudo como signo revelador. Puede ser percibido al principio como una suma de vibraciones internas. A veces solo aparece tardíamente en la evolución. Sólo existe en la relajación muscular y desaparece en el movimiento. Las localizaciones más frecuentes son:

- **Mano:** abducción-aducción del pulgar, flexión-extensión de los dedos: “desmigajar su pan o rodar su cigarrillo”.



- Muñeca: flexión-extensión, pronosupinación: “pegar su abdomen”.
- Codo: flexión-extensión: “tocar del tambor”
- Cadera: abducción-aducción.
- Pie: “lleva el compás con el pie”.
- Movimientos de la mandíbula

2) Hipertonía o rigidez

De tipo extrapiramidal que predomina sobre los músculos antigravitatorios y sobre la raíz de los miembros. Toca con predilección los flexores. La rigidez es debida a una exageración del tono de reposo y de los reflejos de postura que conlleva una mayor resistencia para la realización del movimiento pasivo de la extremidad afecta. Esta resistencia puede reforzarse por sacudidas seguidas de una breve relajación: es el “fenómeno de la rueda dentada”.

Actitud del enfermo:

- Espalda curvada.
- Cabeza hacia delante.
- Caderas, codos y rodillas en flexión.
- Miembro superior pegado al cuerpo.

Aumenta a la emoción y al cansancio.

- **Prueba del tono de reposo:** resistencia en “tubo de plomo” a los movimientos pasivos, en caso de un movimiento más rápido, esta resistencia cede por sacudidas. Esta prueba se hace sobre el bíceps braquial.
- **Búsqueda de los reflejos de postura:** el estiramiento pasivo del bíceps provoca una contractura que fija la actitud dada al segmento. Los reflejos de postura afectan sobre todo al bíceps y tibial anterior.



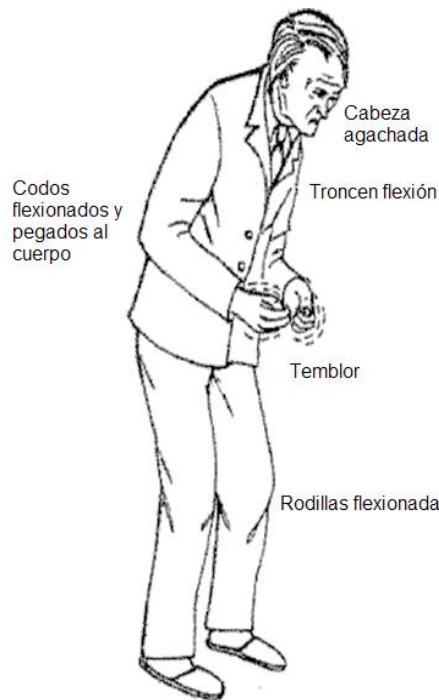


Ilustración 3. Actitud del Parkinsoniano.

3) Acinesia o bradicinesia

Puede darse una bradicinesia (enlentecimiento de los movimientos), acinesia (dificultad para el movimiento) o hipocinesia (reducción de la amplitud de los movimientos). Afecta principalmente a la cara y músculos axiales, por lo que se convierte en uno de los síntomas más incapacitantes. Es responsable de la dificultad o bloqueo para comenzar algunos movimientos como pasear o girarse en cama, así como de la micrografía, dificultad para abrocharse los botones, tono de voz monótono, etc.

Búsqueda de la acinesia:

- Andar a pasos cortos y con los brazos pegados al cuerpo. Corre para alcanzar su centro de gravedad. Dificultad al girar y en la bipedestación. La marcha hacia atrás es imposible.
- En el miembro superior: marionetas, movimientos alternativos rápidos, lentitud al vestirse y a quitarse la ropa.
- Ausencia de gestos durante la habla, amímica.
- Reposo de pie: el paciente está fijo e inmóvil, el equilibrio es frágil (tendencia a la caída hacia atrás)
- Movilización activa: los movimientos son raros y lentos.
- Andar: pasos cortos rápidos,
- Palabra: Mucho tiempo normal, se va apagando y se vuelve monótona. Palilalia: repetición de la última sílaba. Tardíamente la palabra se vuelve incomprensible.
- Escritura: Micrografía precoz, más tarde la escritura imposibilitada.

- Acatesia o impaciencia motriz de los miembros inferiores.

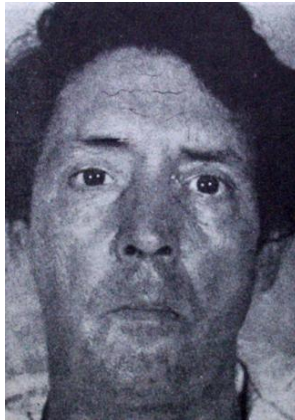


Ilustración 4. Cara inexpressiva.

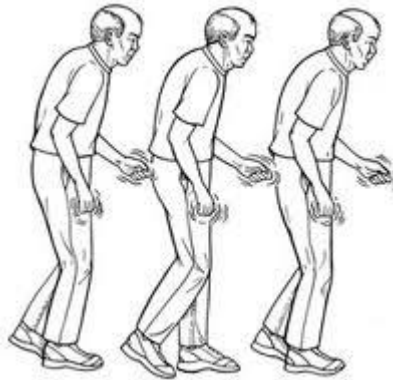


Ilustración 5. Posición y marcha del parkinsoniano.

4) Otros signos

- Facies fija, ojos brillantes e inmóviles (parpadeos raros, amímica).
- Disminución de la fuerza y amiotrofia debida a la no utilización.
- Abolición de los reflejos de equilibración.
- Trastornos secretorios y vasomotores (hipersalivación, hipersecreción lacrimal y nasal, sudación importante, edemas de las extremidades, hipersecreción sebácea que da al paciente una facies vaselineada).
- Trastornos subjetivos (calambres, hormigueos). Los cambios de temperatura se soportan mal.
- Reflejo rotuliano vivo.
- Trastornos psicológicos: tristeza, el deterioro intelectual, disminución ideatoria.
- Trastornos articulares que empeoran el componente motriz.

Diagnóstico

Es exclusivamente clínico siguiendo los criterios de la tabla.

CRITERIOS PARA EL DIAGNÓSTICO DE ENFERMEDAD DE PARKINSON (CKS, 2007)	
Criterios diagnósticos	Bradicinesia y, al menos, uno de los siguientes criterios: • Rigidez. • Temblor de reposo. • Inestabilidad postural no relacionada con déficits visuales, cerebrales, vestibulares o alteraciones propioceptivas.
Criterios de exclusión diagnóstica	Historia de: • ACV de repetición. • Daño cerebral repetido. • Uso de drogas antipsicóticas o antidopaminérgicas. • Presencia de encefalitis y/o crisis oculogiras no tratadas. • Presencia de otros síntomas neurológicos: parálisis supranuclear de la mirada, signos cerebelosos, deterioro autonómico severo en fases tempranas, Babinski, demencia o trastornos del lenguaje y memoria severos en fases tempranas. • Presencia de tumor cerebral o hidrocefalia en pruebas de neuroimagen. • Exposición a una neurotoxina conocida. • Más de un miembro de la familia afectado. • Remisión clínica prolongada. • Respuesta negativa a dosis elevadas de levodopa si está excluida la mala absorción. Datos clínicos de afectación estrictamente unilateral después de 3 años del comienzo de la clínica.
Criterios de diagnóstico definitivo	Presencia de, al menos, tres de los siguientes datos clínicos: • Inicio unilateral. • Presencia de temblor de reposo. • Trastorno progresivo. • Afectación asimétrica con mayor afectación unilateral desde el inicio. • Excelente respuesta a la levodopa. • Corea inducida por levodopa. • Respuesta a la levodopa durante 5 años. Curso clínico superior a 10 años.

No existe ningún marcador bioquímico que oriente al diagnóstico. La determinación de test genéticos estaría indicada solo en las formas familiares de enfermedad de Parkinson.

Pueden utilizarse TAC, RM, Tomografía de emisión de positrones (PET) y la Tomografía computerizada de emisión de fotones (SPECT) como técnicas para el diagnóstico diferencial de la enfermedad de Parkinson idiopática de la secundaria, lo que también puede realizarse con una correcta evaluación clínica. El PET y SPECT pueden informar también sobre la integridad de la sustancia negra y la actividad metabólica en los ganglios basales. Por el momento ninguna de estas técnicas de imagen están indicadas en el estudio rutinario de pacientes con enfermedad de Parkinson.



ESTADIO	
1	• Signos y síntomas en un solo lado. Síntomas leves. • Síntomas molestos pero no incapacitantes. • Presencia de síntomas con temblor en alguna extremidad. • Amigos notan cambios en la postura, expresión facial y marcha.
2	• Síntomas bilaterales. • Mínima discapacidad. • La marcha y la postura están afectadas.
3	• Significante enlentecimiento de los movimientos corporales. • Dificultad para mantener el equilibrio tanto de pie como al andar. • Disfunción generalizada moderadamente severa.
4	• Síntomas severos. • Todavía puede andar cierto recorrido. • Rigidez y bradicinesia. • No puede vivir solo. • El temblor puede ser menor que en los estadios anteriores.
5	• Estadio caquético, Invalidez total. • No puede andar ni mantenerse de pie. • Requiere cuidados de una enfermera.

Estadios de la enfermedad de Parkinson. Escala de Hoehn y Yahr

El diagnóstico diferencial se debe hacer con las siguientes patologías:

- Parkinsonismos atípicos, principalmente en estadios iniciales de la enfermedad:
 - Parálisis supranuclear progresiva.
 - Atrofia sistémica múltiple.
 - Degeneración corticobasal.
 - Enfermedad de los cuerpos de Lewy, acompañada de demencia.
 - Enfermedad de Alzheimer.
 - Enfermedad de neurona motora.
- Parkinsonismos secundarios:
 - Fármacos: antipsicóticos, metoclorpamida, cinaricina, amiodarona, litio, alfametildopa, inhibidores de la recaptación de serotonina, inhibidores de la acetilcolinesterasa. El parkinsonismo suele comenzar a los 10– 30 días del uso de estos fármacos. Su clínica es similar a la de la enfermedad de Parkinson pero sin temblor y habitualmente se resuelve en los siguientes 3 meses de la suspensión del fármaco.
 - Enfermedad cerebrovascular.
 - Infecciones (encefalitis vírica, asociadas a enfermedad por VIH, etc.).
 - Sustancias tóxicas (monóxido de carbono, metanol, etc.).
 - Traumatismos cerebrales (boxeadores).
 - Tumores.
 - Hidrocefalia.



- Hematoma subdural crónico.
- Otras causas de temblores:
 - Fármacos (especialmente antipsicóticos).
 - Hipertiroidismo.
 - Neuropatía periférica.
 - Enfermedad cerebrovascular.
 - Alcoholismo.

Evolución

Es una enfermedad lentamente progresiva con una supervivencia media de 10-15 años desde su diagnóstico, aunque con una amplia variabilidad en los diferentes estudios. Los pacientes que la padecen presentan un aumento de la mortalidad de 2 a 4 veces mayor que la población general, lo cual está relacionado en gran parte con sus complicaciones más frecuentes:

- Infecciones.
- Neumonía por aspiración.
- Úlceras por presión.
- Alteraciones nutricionales.
- Traumatismos y complicaciones de caídas.
- Incontinencia urinaria, fecal e impacto fecal.
- Complicaciones relacionadas con los diferentes tratamientos farmacológicos.

Tratamiento

1) Médico

Los objetivos del tratamiento difieren en función de la situación del paciente:

- **EP inicial:** mantener la autonomía e independencia del paciente el mayor tiempo posible mediante el control de los síntomas.
- **EP avanzado:** controlar las complicaciones derivadas del uso de los fármacos en esta enfermedad, como son las disquinesias, las fluctuaciones motoras o las complicaciones psiquiátricas.

Hasta el momento, ningún fármaco ha demostrado tener propiedades neuroprotectoras que pudieran detener el curso de la enfermedad. Son:

- Anticolinérgicos (Artane, Kémadrine).
- L. dopa.
- Antidepresores (Anafranil).
- Amantadina (Mantadix, Tribalina).
- Biomocarbine.



2) Cirugía

En la estereotaxia: se corta el circuito del bucle nigro-estriado lesionando el tálamo o el pálido: suprime el temblor y disminuye la rigidez. Esta operación no tiene ninguna acción sobre la aquinesia, su inconveniente es que existe 1 al 3% de muerte o hemiplejia capsular

Los procedimientos quirúrgicos actualmente disponibles son:

- Procedimientos ablativos: Se produce una lesión quirúrgica permanente e irreversible de origen térmico, eléctrico o químico y de efecto inmediato.
 - Palidotomía.
 - Talamotomía.
 - Estimulación cerebral profunda: Permite la estimulación de áreas del cerebro causantes de los síntomas dominantes. Esta estimulación puede realizarse a nivel de:
 - Tálamo.
 - Globo pálido.
 - Núcleos subtalámicos.

Por el momento no existen datos suficientes para seleccionar una u otra opción en función de las ventajas aportadas, aunque la estimulación cerebral profunda de los núcleos subtalámicos y del globo pálido ha demostrado ser más efectiva que el tratamiento farmacológico.

- Trasplante:
 - De células adrenales autólogas: baja eficacia y elevada morbilidad.
 - De células fetales productoras de dopamina: baja eficacia y seguridad.
 - Dos nuevas vías de investigación están en marcha: infusión cerebral directa de células gliales productoras de factor neurotrófico y la infusión duodenal de Levodopa.

3) Rehabilitación

- Tratamiento fisioterápico, terapia ocupacional, psicoterapia y logoterapia.
- Tratamiento ortopédico.
- Favorecer la relajación, para disminuir el temblor.
- Disminuir la aquinesia.

2. Síndrome parkinsoniano

La clínica es la misma que la enfermedad de Parkinson pero el origen es conocido:

- Infecciosa (encefalitis).
- Viral (poliomielitis).
- Vascular.
- Veneno neurolépticos, CO₂, manganeso.



- Tumores (pedúnculos cerebrales).

Síndrome parkinsoniano postencefálico: encefalitis viral que toca los pacientes jóvenes, la rigidez y la aquinesia predominan. Signos asociados:

- Síndrome piramidal.
- Trastornos psíquicos.
- Tortícolis permanente.

Síndrome parkinsoniano vascular: síndrome piramidal.

Síndrome parkinsoniano tóxico: CO₂, manganeso, neurolépticos (Haldol, Langactyl, Dogmatyl), antivomitivos (Primperan).

Síndrome parkinsoniano tumoral: tumor del locus negro.

Tratamiento

Tras diagnosticar al paciente, hay que tomar la decisión de tratarlo o no. El objetivo del tratamiento es devolver la capacidad funcional, así como retrasar la aparición de complicaciones del tratamiento a corto y largo plazo.

El arsenal terapéutico disponible en la actualidad está compuesto por levodopa (el tratamiento más efectivo), agonistas dopaminérgicos (bromocriptina, lisuride, pergolide), anticolinérgicos (biperideno, trihexifenidilo), amantadina y selegilina. Debe utilizarse la dosis más baja posible. El momento de iniciar el tratamiento con levodopa es controvertido. La levodopa debe usarse cuando la enfermedad afecta significativamente a la calidad de vida del paciente. Los agonistas son los fármacos más eficaces tras la levodopa. Pueden emplearse inicialmente en monoterapia. Como coadyuvantes de la levodopa reducen la dosis total diaria de levodopa y el tiempo en "off". Los anticolinérgicos son especialmente efectivos en el temblor. La amantadina puede estar indicada inicialmente cuando los síntomas son leves.

Si la incapacidad es leve, puede estar indicado el tratamiento inicial con amantadina o un agonista. Si la incapacidad es mayor puede comenzarse con levodopa asociada o no a un agonista. Los anticolinérgicos están reservados para pacientes cuyo síntoma predominante es el temblor. La selegilina, inhibidor de la MAO-B y con posible efecto "neuroprotector" debe también considerarse en el tratamiento inicial. Otras medidas terapéuticas son las quirúrgicas. La lesión o estimulación de ciertas áreas cerebrales (globo pálido medial, núcleo subtalámico, núcleo ventral intermedio talámico) produce efectos incontestables sobre los síntomas parkinsonianos.

PARA SABER MÁS

<http://www.med.ufro.cl/Recursos/neurologia/doc/c17.pdf>



3. Enfermedad o corea de Huntington

Es una afección neurodegenerativa determinada genéticamente, causada por una mutación en un gen denominado IT15, en el brazo corto del cromosoma 4. Conocida antiguamente como baile de San Vito o mal de San Vito.

La enfermedad de Huntington se hereda con un patrón autosómico dominante, por lo que el riesgo de transmitir la enfermedad a la descendencia es del 50% para cada uno de los hijos. El examen macroscópico de cerebros de pacientes con la enfermedad de Huntington avanzada muestra atrofia de la corteza cerebral, sobre todo en los lóbulos frontales, y marcado ensanchamiento de las astas anteriores de los ventrículos laterales, debido a atrofia del núcleo caudado.

La patogénesis de esta enfermedad es desconocida. Desde hace años se especula sobre el papel que pueden desempeñar los aminoácidos excitadores. El glutamato y el aspartato son los principales mediadores de la neurotransmisión excitadora del SNC. Diversas observaciones sugieren que en la enfermedad de Huntington se dañan aquellas neuronas que expresan en sus membranas receptores para aminoácidos excitadores.

Clínica

Incluye demencia, alteraciones psiquiátricas y trastornos del movimiento, generalmente corea. La edad media de inicio de los síntomas oscila entre los 35 y 44 años.

En general, la enfermedad de Huntington juvenil presenta una tendencia a cursar con un síndrome rígido-acinético y deterioro mental severo, mientras que la que aparece en la edad senil tiende a presentar predominantemente corea. Hay una relación positiva entre la transmisión paterna de la enfermedad, inicio juvenil de los síntomas, mayor severidad de los mismos y mayor número de repeticiones del trinucleótido CAG.

El curso de la enfermedad es progresivo con una creciente incapacidad y dependencia de otras personas. Los enfermos son conscientes de sus alteraciones cognitivas, de su dificultad para realizar actividades intelectuales y de otros aspectos de su enfermedad como el pronóstico, hasta estadios avanzados de la misma, al contrario de otras demencias como la enfermedad de Alzheimer.

Puede aparecer una gran variedad clínica de alteraciones psiquiátricas que incluso pueden ser las primeras manifestaciones de la enfermedad en un tercio de los pacientes. Los trastornos afectivos son los más frecuentes. La prevalencia de depresión en diferentes estudios se aproxima al 40%. También son frecuentes síntomas psicóticos, especialmente ideas paranoides de celotipia, manía o alucinaciones, alteraciones sexuales con tendencia a la hipersexualidad, principalmente en varones, así como conductas sexuales socialmente inadecuadas.

La corea es el trastorno neurológico más característico de esta enfermedad aunque no es el único trastorno del movimiento, pudiendo observarse en estadios avanzados movimientos y posturas distónicos, así como rigidez y bradicinesia, enmascarando los movimientos coreicos. También la rigidez puede ser un signo inicial, especialmente en la enfermedad de Huntington de inicio juvenil (variante de Westphal).



Diagnóstico

El diagnóstico clínico se basa en la presencia de deterioro intelectual, alteraciones psiquiátricas, trastornos del movimiento (habitualmente corea) y un patrón hereditario autosómico dominante.

Sin embargo, el cuadro clínico puede ser incompleto en el momento de la evaluación, ya que, en ocasiones, la enfermedad puede manifestarse tan solo por un trastorno afectivo durante años.

El diagnóstico genético puede ser útil en pacientes con síntomas en los que la enfermedad de Huntington es parte de un diagnóstico diferencial más amplio o para diferenciar esta enfermedad de otros síndromes coreicos familiares como la neuroacantocitosis. También es útil en el diagnóstico de enfermedad de Huntington en casos esporádicos o en los que no se pueda obtener una adecuada historia familiar.

El estudio genético permite además detectar la mutación de la enfermedad en sujetos presintomáticos. En este sentido existen una serie de problemas prácticos y éticos sobre a quién y cómo ha de realizarse el test. El resultado del test ha de ser confidencial y no debe practicarse a petición de terceras personas. Es posible el diagnóstico prenatal.

En la enfermedad de Huntington las técnicas de neuroimagen (TC, RM) demuestran un aumento de los ventrículos laterales cerebrales como consecuencia de la atrofia del núcleo caudado. Sin embargo, en etapas iniciales de la enfermedad, el estudio puede ser normal. Pueden ser útiles para excluir otras causas de corea.

Tratamiento

No existe ningún tratamiento que altere el curso evolutivo, lo que remarca la importancia de un adecuado consejo genético. Los fármacos que alteran la neurotransmisión dopaminérgica son de utilidad como tratamiento sintomático de la corea. Entre ellos destacan los depleccionadores presinápticos de dopamina, como tetrabenazina, y fármacos que bloquean los receptores dopaminérgicos postsinápticos como las butirofenonas (haloperidol), fenotiacinas (clorpromacina) y algunas benzamidas (sulpiride). Se están llevando a cabo estudios con fármacos que bloquean los receptores de aminoácidos excitadores en un intento de modificar posibles mecanismos patogénicos de la enfermedad.

4. Distonías

Son movimientos involuntarios mantenidos que producen desviación o torsión de un área corporal. No se suprimen con la voluntad y se pueden desencadenar por movimientos o acciones concretas (espasmo del escribiente, inversión del pie al caminar). El espasmo distónico se produce por un mecanismo de cocontracción de los músculos agonistas y antagonistas, que puede ser demostrado por electromiografía. La distonía sintomática puede ser producida por lesiones talámicas, caudadas, lenticulares (predominantemente putaminales) o por una combinación de lesiones de estas estructuras. La ruptura de las vías entre el estriado, pálido y tálamo es probablemente esencial para que la distonía secundaria ocurra. La distonía puede ser sintomática (secundaria) o idiopática.



Idiopática
<u>Esporádica</u>
Focal
Segmentaria
Hemidistonía
Generalizada
<u>Familiar</u>
Autosómica dominante
Autosómica recesiva
Ligada al X
Sintomática
<u>Asociada a enfermedades neurodegenerativas</u>
Enfermedad de Huntington
Enfermedad de Parkinson
Enfermedad de Hallervorden-Spatz
Parálisis supranuclear progresiva
<u>Asociada a metabopatías</u>
Enfermedad de Wilson
Homocistinuria
Leucodistrofia metacromática
Ceroidolipofuscinosis
<u>Fármacos</u>
Neurolépticos y otros antidopaminérgicos
<u>Otras enfermedades neurológicas</u>
Tumores en ganglios basales
Infartos en ganglios basales
Isquemia cerebral global
Parálisis cerebral infantil
Mielinólisis extrapontina
Esclerosis múltiple

Clasificación de las distonías

Las **distonías focales** afectan a un grupo muscular concreto, suelen aparecer en la edad adulta, son esporádicas y no progresivas. Dentro de este grupo están la distonía cervical (tortícolis), la más frecuente, el blefarospasmo y el espasmo hemifacial. Suelen ser idiopáticas, aunque también hay formas sintomáticas (ictus, tumores, etc.). Las **distonías segmentarias** afectan a músculos de áreas corporales contiguas, como es el caso del síndrome de Meige, que asocia blefarospasmo y distonía oromandibular. Se habla de **hemidistonía** cuando los síntomas se producen en un lado del cuerpo, siendo frecuentes las causas estructurales en los ganglios basales contralaterales. La distonía generalizada se caracteriza por distonía crural segmentaria y en al menos otra área corporal adicional.

Diversos fármacos pueden disminuir la intensidad, amplitud y frecuencia de los espasmos distónicos, como los anticolinérgicos (trihexifenidilo, biperideno), benzodiacepinas, baclofén, tetrabenazina o neurolépticos. El tratamiento de elección de las distonías focales es la infiltración directa de los músculos afectados con toxina botulínica.

Distonía mioclónica

Es un trastorno del movimiento caracterizado por una combinación de una contracción muscular rápida y breve (mioclonía) y/o retorcimientos sostenidos y movimientos repetitivos que dan lugar a posturas anómalas (distonía). Los espasmos musculares típicos habitualmente afectan a la



musculatura del cuello, tronco y extremidades superiores y, con menos frecuencia, a las extremidades inferiores.

Por otro lado la mioclonía, se considera un espasmo muscular involuntario, como un relámpago, abrupto, instantáneo, no asociado a pérdida de conciencia y cuyo origen, por definición, se encuentra en el SNC.

Sería razonable considerar la “distonía mioclónica” como una variante de la distonía de torsión clásica, con dos formas de presentación: esporádica y familiar. Esto tiene implicaciones pronósticas y podría explicar algunas diferencias de respuesta terapéutica

PARA SABER MÁS

Ejemplo de escritura en una persona con distonía mioclónica:

http://www.youtube.com/watch?v=IQGp_nLVbfk

Etiología y patofisiología

Al igual que en los otros tipos de distonías, es desconocida. El origen de estas mioclonías en el SNC no está claro. Las causas de la Distonía Mioclónica se pueden encuadrar en tres grupos:

- Una anomalía dopaminérgica en la región de los ganglios basales, que genera un desequilibrio Dopamina-AcCo (similar al de la Enfermedad de Parkinson).
- En la Distonía Mioclónica, se han hallado dos genes (dominantes) relacionados con la enfermedad: un gen que codifica la producción de una enzima llamada GTP ciclohdroxilasa y otro que codifica una enzima llamada tirosina hidroxilasa. Ambas enzimas contribuyen a la producción de dopamina.
- Otras condiciones metabólicas hereditarias autosómicas recesivas, pueden provocar una distonía con respuesta a la levodopa; en este caso, son comunes las alteraciones cognitivas.

Características clínicas

Es un desorden poco frecuente. Representa menos del 3% de todos los pacientes con distonía de torsión idiopática.

La sintomatología clínica suele empezar durante la infancia o principio de la adolescencia aunque se ha descrito desde los pocos meses de vida hasta los 38 años. Suele tener un curso clínico relativamente benigno compatible con una vida activa. Muchos adultos afectados manifiestan una importante disminución de la mioclonía en respuesta al alcohol.

En todos los pacientes, la activación voluntaria de los músculos, produce contracciones mioclónicas agregadas a los espasmos distónicos. Por ejemplo, al elevar las manos se producen mioclonus de hombros, brazos y cuello.



Con el tiempo pueden aparecer problemas psiquiátricos como depresión, ansiedad, trastornos obsesivo-compulsivos, trastornos de personalidad, adicciones y ataques de pánico, pero no se han descrito demencia, ataxia ni otros déficits neurológicos.

En general, después del desarrollo inicial de la enfermedad, en un período de aproximadamente 5 años, la mayoría permanecen estables por muchos años.

La electromiografía demuestra sacudidas mioclónicas con la acción, en todos los pacientes estudiados. Un 70% de ellos presenta mioclonías en reposo. A menudo se registran simultáneamente contracciones musculares distónicas en los mismos sitios o partes distales del cuerpo.

Tratamiento

Está orientado a minimizar los síntomas de la enfermedad. La reducción de los tipos de movimientos que desencadenan o empeoran los síntomas distónicos, proporciona cierto alivio, al igual que la reducción de estrés, el suficiente descanso, hacer ejercicio moderado y realizar técnicas de relajación.

C. MIOTONÍA

Es un desorden del músculo, caracterizado por una relajación retardada del músculo esquelético después de la contracción voluntaria o por efecto de la percusión

Puede ser adquirida o heredada, esta última de forma autosómica dominante. La causa reside en una anomalía en los canales de iones de la membrana muscular. En las canalopatías congénitas se identifican dos tipos:

1. Enfermedad de Thomsen

Se caracteriza por una hipertrofia muscular y una pérdida de fuerza: la persona tiene la apariencia de un atleta, pero tiene debilidad muscular.

La biopsia revela lesiones distróficas de las fibras musculares hipertróficas. La hipertrofia predomina en las raíces. La evolución es lenta, sin riesgo vital y sin consecuencias a nivel intelectual.

2. Enfermedad de Steinert

Está caracterizada por una miotonía similar a la enfermedad de Thomsen, junto con una atrofia muscular de los músculos de la cara y del cuello, de los compartimentos anteroexternos del antebrazo y la mano (topografía distal). Comienza entre los 20 y 25 años. La evolución es lenta y se hace hacia la parálisis.

También se encuentran trastornos cardíacos constantes (bloqueo auriculoventricular), catarata bilateral y signos dismórficos y endocrinos, como:

- Atrofia testicular.



- Calvicie prematura.
- Trastornos de uñas y pelo.

PARA SABER MÁS

http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1025-02552012000300013

D. SÍNDROMES CEREBRALES

1. Síndrome frontal

Es el conjunto de signos que traducen la afectación de un lóbulo frontal, a excepción de la frontal ascendente. Incluye:

- Trastornos psíquicos:
 - Trastornos intelectuales: descuido, amnesia, pérdida del juicio y de la autocrítica.
 - Trastornos del humor: euforia, jovialidad, exaltación, liberación de los instintos, bulimia, hipersexualidad.
 - Trastornos del comportamiento: disminución ideatoria, actos delictivos.
- Trastornos del tono: hipertonía extrapiramidal, reflejo de prensión.
- Trastornos del equilibrio: afasia de la marcha.
- Anosmia.
- Afasia de Broca (motriz).

2. Síndrome parietal

En la afectación del lóbulo parietal se incluye:

- Trastornos de todas las sensibilidades: hipoestesias, hiperestesias.
- Asternognosia: pérdida del reconocimiento de los objetos.
- Afasia de Wernicke: afasia de la comprensión (hemisferio dominante).
- Apraxias: ideatorias e ideomotrices en el hemisferio dominante. Constructivas o de vestir en el hemisferio dominado.
- Hemianopsia lateral homónima

3. Síndrome occipital

Incluye fundamentalmente trastornos de la vista:

- Ceguera.
- Hemianopsia lateral homónima.
- Alucinaciones visuales más o menos elaboradas.



4. Síndrome temporal

Incluye:

- Trastornos auditivos: sordera, alucinaciones auditivas.
- Trastornos gustativos.
- Trastornos del comportamiento: demencia.

E. SÍNDROME CEREBELOSO

Traduce una afectación de los núcleos grises centrales.

- Alteración de un hemisferio:
 - Prueba índice-nariz y prueba talón-rodilla alterada.
 - Disimetría o ataxia ipsilaterales, temblor de intención, adiadococinesia, “fenómeno del rebote”, nistagmo contralateral a la lesión (comunicación del núcleo vestibular con el núcleo de Fastigi).
 - Si la lesión es aguda, vértigo transitorio, hipotonía, lenguaje escandido (silabado e irregular).
- Alteración del vermis: sólo ataxia de la marcha, desequilibrio de pie y sentado.
- Lesiones extensas (enfermedades degenerativas): disimetría bilateral en extremidades inferiores y superiores, nistagmus en todas las miradas (sin vértigo) y ataxia de la marcha.

1. Afectación parcial

- Afectación del arqueocerebelo: trastornos del equilibrio, ataxia estática y dinámica
- Afectación del paleocerebelo: trastornos de postura, hipotonía, gran pasividad del paciente: el grado de modulación de la corteza está muy avanzado y es el que domina.
- Afectación del neocerebelo: descoordinación y torpeza motriz en movimientos finos.
- La afectación de un hemicerebelo genera un hemisíndrome cerebeloso homolateral a la lesión.

2. Afectación completa

El cerebelo es un centro de información y de control que puede a cada momento compensar el déficit, la divergencia, el error posible entre el programa motor y de ejecución de este programa. El cerebelo no es un órgano de mando, por lo que no habrá parálisis

- Trastornos estáticos en bipedestación: pies separados para aumentar la base de sustentación, brazos separados para mejorar el equilibrio. El paciente oscila, pero no cae. Aumenta con los ojos cerrados.
- Trastornos de la marcha: marcha atáxica, sensación de ebriedad.
- Trastornos del tono: hipotonía puesta de manifiesto en la movilización pasiva por un aumento de amplitud y disminución de la resistencia a los movimientos.



- Trastornos de los reflejos
- Trastornos de la adaptación postural.
- Trastornos del movimiento voluntario
- Descoordinación motriz y espacial: dismetría e hipermetría a la prueba dedo-nariz. Exageración de la amplitud del movimiento que supera su objetivo, pero conserva su dirección
- Asinergia: imposibilidad de realizar dos movimientos al mismo tiempo. Se observa una descomposición del movimiento voluntario y una ausencia de compensaciones fisiológicas.
- Descoordinación temporal: dicronometría.
- Adiadococinesia: imposibilidad de realizar movimientos alternativos rápidos.
- Temblores estáticos y cinéticos: inexistentes al reposo, más marcados al principio y al final del movimiento.
- Trastornos de la escritura.
- Trastornos de la palabra: voz monótona.

Etiología

- Vascular (reblandecimiento).
- Tumoral.
- Infecciosa (cerebelitis).
- Atrofia cerebelosa:
 - Intoxicación alcohólica.
 - Hereditaria.
 - Degeneración espinocerebelosa (enfermedad de Friedreich).

F. SÍNDROMES VESTIBULARES

Se distinguen dos tipos de síndromes vestibulares:

- Síndrome central: trastornos de manera variable.
- Síndrome periférico: todos los trastornos son en el mismo sentido.

En este tipo de trastornos, es muy importante tener en cuenta el signo de Romberg: en bipedestación con ojos cerrados, se observan las reacciones.

- Ninguna: Romberg negativo.
- Oscilaciones: Romberg cerebeloso.
- Caída: Romberg vestibular (si es periférico, el paciente cae siempre del mismo lado).

De forma general, dentro de estos síndromes aparecen:



- Vértigos: impresión de estar en un tiovivo, que provoca reacciones de equilibración no apropiadas a la situación.
- Trastornos del equilibrio: desviación del centro del paso.
- Nistagmo.

Estos trastornos aumentan con la supresión del control visual.

G. SÍNDROME COREICO

Las formaciones estriadas ejercen permanentemente una acción inhibitoria sobre la corteza: la desaparición de este control tras lesiones anatómicas provoca una liberación de actividades motrices anormales.

En la enfermedad de Huntington hay un proceso atrófico con rarefacción de las células tocando el cuerpo estriado, el putamen y el núcleo caudado. En la enfermedad de Sydenham hay afectación de las mismas estructuras, pero ocurre por un proceso inflamatorio tras una reacción inmunoalérgica.

Aparecen de movimientos anormales involuntarios, incontrolables, anárquicos, bruscos e imprevisibles que crean un estado de agitación: el paciente se contorsiona. Estos movimientos existen en reposo, aumentan con el cansancio y la emoción y se calman al reposo y en el sueño.

1. Corea de Sydenham

Es una afección de la segunda infancia con un contexto de reumatismos articulares agudos:

- Fase inicial: torpezas.
- Fase de estado: danza de sintomatología coreica.

Es un proceso autolimitado, por lo que cura espontáneamente en algunas semanas, aunque el tratamiento acorta la evolución. Éste consiste en tratar el estreptococo responsable de esta afección y administrar neurolépticos (benzodiazepinas).

2. Corea de Huntington

Es una enfermedad hereditaria que se transmite de manera autosómica dominante. Asocia los trastornos coreicos y psicológicos de evolución demencial presenil (35-40 años). Existe degeneración por atrofia del putamen y caudado.

Tardíamente, el enfermo hipotónico evoluciona hacia una rigidez parkinsoniana y su tratamiento es sintomático mediante neurolépticos.

3. Discinesia o corea tardía por drogas

Los neurolépticos bloquean la vía dopaminérgica, aumentan los receptores y, al suspenderlos, se producen movimientos discinésicos, que se tratan con tetrabenacina.



4. Otras coreas

Derivados de hipertiroidismo, lupus eritematoso sistémico (LES) diseminado agudo y síndrome antifosfolípido.

H. SÍNDROMES ATETÓSICOS Y COREOATETÓSICOS

La diferencia entre ambos reside en:

- Síndrome atetósico: son movimientos involuntarios, lentos, reptatorios, ondulatorios, sobre un fondo de hipertonía muscular.
- Síndrome coreoatetósico: es una mezcla de hipercinesias e hipertonía con movimientos coreicos y atetósicos.

1. Etiología

- Trastornos vasculares (arteriosclerosis cerebral).
- Infecciones (encefalitis, esclerosis múltiple, sífilis).
- Intoxicaciones (CO₂).
- Tumores del tronco cerebral.
- Causas congénitas (fetopatía, encefalopatía neonatal).
- Paludismo.

2. Fisiopatología

Existe una perturbación de los circuitos de interrelación entre núcleos grises centrales, corteza y centros cerebelosos. La lesión aparece sobre el tálamo, el putamen o el cuerpo de Luys.

3. Clínica

- **Movimientos atetósicos:** torsión de manos y dedos, muecas faciales. El movimiento de los músculos antagonistas y agonistas se sucede regularmente sin sacudidas. Estos movimientos aumentan con la emoción y al cansancio, disminuyen con el reposo y el sueño.
- **Movimientos coreoatetósicos:** constituidos de brascas hipercinesias que ceden precipitadamente para dar paso a movimientos ondulantes y sinuosos. Estos movimientos son muy visibles en los miembros superiores. El tono muscular está generalmente aumentado.

4. Tratamiento

- Médico: mafeptil, haloperidol.
- Neurocirugía: operación esterotáxica sobre el globo pálido, asa lenticular o tálamo.



I. SÍNDROMES DEL TRONCO CEREBRAL

1. Síndromes pedunculares

En general, si hay afectación de los pedúnculos cerebelosos superiores hay trastornos cruzados. Si hay afectación por debajo de los pedúnculos cerebelosos superiores, los trastornos son directos.

- Parálisis.
- Hemiplejía contralateral.
- Trastornos sensitivos.
- Afectación de la sensibilidad profunda y superficial.
- Trastornos del tono.
- Espasticidad piramidal o extrapiramidal.
- Trastornos cerebelosos.
- Trastornos oculares: parálisis del III y del IV (diplopía, estrabismo). Si hay afectación de los tubérculos cuadrigéminos existe midriasis, parálisis.
- Trastornos del sueño: por la afectación de la sustancia reticulada.
- Alucinosis.
- Cataplexia.

2. Síndrome protuberanciales

Principales síndromes protuberanciales:

- Síndrome protuberancial inferior:
 - Signos contralaterales: hemiplejía que no afecta a la cara.
 - Signos homolaterales: parálisis facial, parálisis del VI (diplopía, estrabismo interno).
- Síndrome de Foville:
 - Signos contralaterales: hemiplejía tocando la cara o no.
 - Signos homolaterales: parálisis facial periférica, parálisis ocular.
- Síndrome protuberancial superior:
 - Signos contralaterales: hemiplejía discreta, movimientos coreo-atetósicos, ataxia y trastornos de las sensibilidades profunda y superficial.
 - Signos homolaterales: parálisis ocular, pérdida de la lateralidad hacia el lado de la lesión.
- Síndrome de Grelle:
 - Signos contralaterales: ídem
 - Signos homolaterales: ídem, junto con afectación del VIII (hipoacusia y vértigos).



3. Síndromes bulbares

Principales síndromes bulbares:

- Síndrome bulbar anterior:
 - Signos homolaterales: parálisis del XII (trastornos de la hemilengua).
 - Signos contralaterales: hemiplejia que respeta la cara, hemianestesia táctil.
- Síndrome de Wallemberg o síndrome lateral del bulbo:
 - Signos contralaterales: anestesia térmica y dolorosa, integridad del tacto epicrítico (disociación siringomiélica).
 - Signos homolaterales: síndrome cerebeloso, parálisis laringe y faringe, hemianestesia de la cara, síndrome de Claude Bernard Horner.
- Síndrome del hemibulbo o síndrome de BabinskiNagoette:
 - Signos contralaterales: hemiplejia que respeta la cara, anestesia táctil y termoalgésica.
 - Signos homolaterales: síndrome cerebeloso, síndrome de Claude Bernard Horner.

J. SÍNDROMES MEDULARES

1. Síndrome parapléjico

A nivel sublesional: síndrome piramidal bilateral (Babinski, hipertonía), reflejos vivos, policinéticos y difundidos, sincinesia y trastornos esfinterianos. A nivel lesional: afectación de tipo periférica.

2. Síndrome de Brown-Sequard

- De lado de la sección: síndrome piramidal (hemiplejia), trastornos de la sensibilidad propioceptiva consciente y del tacto epicrítico.
- De lado opuesto: trastornos de la sensibilidad térmica y dolorosa.
- El tacto protopático está intacto.

3. Esclerosis lateral amiotrófica

Esta enfermedad asocia:

- Síndrome muscular (amiotrofia, fasciculación, calambres).
- Síndrome piramidal.
- Síndrome bulbar (parálisis labio-gloso-faríngea, afectación del X).

Hay formas familiares (autosómica dominante y recesiva) que afectan al 10% de los casos con comienzo en la infancia. La forma más frecuente es la esporádica (80-90%) que afecta a personas mayores de 50 años. Su etiopatogenia es desconocida, habiéndose implicado factores genéticos, neurobioquímicos, infecciosos e inmunes, entre otros. Existe una degeneración en la primera y la



segunda motoneurona, lo que explica la presencia de síntomas y signos propios de la disfunción de cada una de ellas. Hay formas esporádicas, que solo presentan datos de lesión de la primera motoneurona (esclerosis lateral primaria) y otras de segunda o de núcleos troncoencefálicos (atrofia muscular espinal y parálisis bulbar progresiva).

El síntoma principal es la debilidad muscular progresiva. El inicio suele ser insidioso, asimétrico, con predominio de síntomas distales en los miembros o clínica de pares bajos (disfagia y disartria). Una insuficiencia respiratoria restrictiva aparece en la mayoría de los casos, siendo uno de los principales determinantes de muerte.

A la exploración se puede demostrar una combinación de signos de primera motoneurona como debilidad, hiperreflexia, signo de Babinski y espasticidad y de segunda, como amiotrofia, debilidad y fasciculaciones.

El devenir de estos pacientes es dramático e inexorable, con encamamiento, dependencia total, tetraparesia y síndrome pseudobulbar, pero conservando intactas sus funciones superiores, sobreviniendo la muerte por insuficiencia respiratoria, neumonía aspirativa o tromboembolismo pulmonar. La supervivencia media es de tres años desde el comienzo de los síntomas.

El diagnóstico se basa en la clínica, en la exploración física y se apoya en los hallazgos neurofisiológicos, como cambios neurogénicos en el EMG, conducción motora normal patológica, ausencia de bloqueos de conducción, velocidad de conducción motora y sensitiva normales. Está principalmente encaminado a descartar enfermedades que produzcan un síndrome parecido y que sean tratables, como mielopatía cervical o tumor extramedular (típicamente el meningioma del foramen magnum), entre otras.

El tratamiento es sintomático. Se están probando fármacos antiglutamatérgicos. Riluzole es el único fármaco que parece retrasar el fatal la evolución, especialmente en pacientes con inicio bulbar.

4. Síndrome cordonal posterior (Tabès)

- Afectación de la sensibilidad táctil y propioceptiva consciente.
- Hipotonía.
- Arreflexia (interrupción del arco reflejo).
- Dolores intensos.
- Ataxia (Romberg positivo, trastornos de la marcha, descoordinación).

5. Siringomielia

- A nivel lesional:
 - Síndrome muscular (atrofia, hipertonía, disminución de fuerza, arreflexia).
 - Trastornos sensitivos (abolición de las sensibilidades térmicas y dolorosas, integridad de las sensibilidades profundas y táctiles).
 - Trastornos vegetativos (atrofia, artropatía, síndrome de Claude Bernard Horner)
- Anivel sublesional:



- Síndrome piramidal.
- Trastornos sensitivos (raros).

K. SÍNDROME DE CLAUDE- BERNARD HORNER

Johann Friedrich Horner, oftalmólogo suizo, describió en 1869 el caso de una mujer de cuarenta años con cefalea, ptosis, miosis y eritema facial derecho. Atribuyó esta clínica al daño de la vía simpática cervical. En 1852, el fisiólogo francés Claude Bernard había descrito el cuadro clínico en animales. Actualmente el compromiso del simpático cervical se conoce con el epónimo de síndrome de Claude Bernard-Horner.

1. Etiopatogenia

Existen 3 posibilidades:

- **Compromiso de la neurona central:** casi siempre es unilateral, producto de un accidente cerebrovascular. Puede acompañar a la gran mayoría de los síndromes del tronco del encéfalo. Por ejemplo, el síndrome de Wallenberg (infarto dorsolateral del bulbo), se asocia a Claude Bernard-Horner en 75% de los casos.

Los pacientes con espondilosis cervical pueden estar asintomáticos del compromiso medular y solo presentar este síndrome y leve dolor cervical.

De manera alternante, puede observarse en pacientes con síndrome de Shy-Drager. En estos pacientes se plantea que tengan un Claude Bernard-Horner unilateral permanente y ataques intermitentes de “disautonomía” refleja que excita el centro cilioespinal de Budge-Waller. Además, se ha descrito asociado a lesiones de médula cervical, siringomielia y mielopatía actínica.

- **Compromiso preganglionar:** la distribución de la anhidrosis es característica y compromete cráneo, cara y cuello bajo la clavícula. Las causas más comunes son los tumores de pulmón y mama, en los que el Claude Bernard-Horner es casi siempre una manifestación tardía. En pacientes con cáncer y plexopatía braquial tratados con radioterapia, el Claude Bernard-Horner es más frecuentemente un compromiso metastásico que por radionecrosis.

En el síndrome Rowland Payne se produce un Claude Bernard-Horner asociado a parálisis del frénico, vago y recurrente laríngeo por tumores que se extienden detrás de la carótida a nivel de C6, donde estos nervios se encuentran adyacentes. También se han descrito schwannomas de la cadena simpática.

La neurona preganglionar puede ser bloqueada transitoriamente por anestesia epidural o intrapleural. El ganglio cervical superior se encuentra 1.5 cm. detrás de la amígdala palatina, por lo que el Claude Bernard-Horner puede presentarse después de una amigdalectomía o de un traumatismo penetrante intraoral.

- **Compromiso postganglionar:** pueden ser extra o intracraneal. Habitualmente el Claude Bernard-Horner ocurre de forma aislada. La presencia de dolor sugiere disección carotídea, oclusión carotídea, cefalea vascular o compromiso del seno cavernoso. La neuralgia paratrigeminal de Reader (neuralgia trigeminal persistente y Claude Bernard-



Horner post-ganglionar) probablemente representa, en algunos pacientes, una disección carotídea no diagnosticada.

Lesiones del seno cavernoso como tumores, aneurismas o infecciones determinan un Claude Bernard-Horner asociado a oftalmoplejia y dolor o disestesia facial ipsilateral. En la cefalea en racimos, el Claude Bernard-Horner persiste, típicamente, a pesar de haber resuelto el dolor. Los tumores nasofaríngeos o del foramen yugular pueden causar un Claude Bernard-Horner postganglionar asociado a disfagia, parálisis de la lengua y anestesia faríngea ipsilateral.

CENTRAL	PREGANGLIONAR	POSTGANGLIONAR
Hipotálamo • Tumor • Infarto • Tumor paravertebral • Tronco encefalo • Infarto • Hemorragia • Desmielinización • Médula cervical • Trauma • Tumor • Malformación arterio-venosa • Siringomielia	Médula Cervicotorácica • Trauma • Malformación arterio-venosa • Anestesia epidural • Hernia del núcleo pulposo C8-T1 • Siringomielia • Plexo braquial inferior • Trauma periparto • Trauma adquirido • Ápex pulmonar / mediastino • Anomalías vasculares (ej. Aorta tortuosa, aneurisma subclavio) • Cirugía pulmonar y cardiaca. • Infección (tuberculosis apical) • Tumor apical (Pancoast) • Neumotórax • Tumores mediastínicos • Costilla cervical • Iatrogénica (tubo pleural) • Región cervical anterior • Iatrogénica (cirugía, swan ganz) • Trauma • Tumor (tiroides, carcinoma)	Ganglio Cervical Superior • Trauma • Ectasia venosa yugular • Iatrogénica (amigdalectomía, ganglionectomía) • Arteria carótida interna • Disección • Trauma • Trombosis • Migraña/cefaleas en racimo • Tumor • Base de cráneo / canal carotídeo • Trauma • Tumor (ej. Nasofaríngeo) • Ca, linfoma • Seno cavernoso • Tumor (ej. Meningioma) • Adenoma hipofisario • Inflamación • Aneurisma carotídeo • Fístulas • Trombosis

Causas del síndrome de Claude Bernard-Horner según localización

2. Clínica

- **Ptoxis:** la pérdida de la innervación simpática de los músculos periorbiculares condiciona ptoxis unilateral incompeteta y, debido a la elevación del párpado inferior, da la falsa impresión de enoftalmo. En un intento de compensar la ptoxis se puede recurrir al uso de los músculos frontales y elevador del párpado superior.
- **Miosis:** por parálisis del músculo dilatador del iris. La anisocoria generalmente es pequeña ($< 1\text{mm}$), mayor en la oscuridad y puede desaparecer en la luz por acción del esfínter de la pupila (parasimpático). También varía según el grado de alerta del paciente, extensión de la lesión, tamaño basal de la pupila, extensión de la reinervación del músculo dilatador, concentración de catecolaminas circulantes y grado de acomodación del cristalino. Es importante destacar que la anisocoria fisiológica ($<0.4\text{-}0.6\text{ mm}$) existe en el 10-20% de la población general dependiendo del grado de luminosidad.

No hay síntomas visuales, pero se puede presentar inyección conjuntival y disminución de la presión intraocular.



- **Anhidrosis:** las fibras simpáticas sudomotoras de la cara, después de la sinapsis en el ganglio cervical superior, viajan por la carótida externa y las fibras simpáticas del ojo van por la carótida interna, llevando solo unas pocas fibras sudomotoras a la piel de la frente. Por esto, la anhidrosis solo ocurre en pacientes con Claude Bernard-Horner central o preganglionar.

En forma aguda, se produce un aumento de la temperatura en el lado afectado, por pérdida del control vasomotor y dilatación posterior, de esta manera, se puede ver enrojecimiento facial, hiperemia conjuntival, epífora y secreción nasal. Posteriormente, debido al desarrollo de supersensibilidad adrenérgica de los vasos sanguíneos denervados, ocurre vasoconstricción que determina disminución de temperatura y palidez en el lado afectado.

- **Dilatación retardada:** normalmente la pupila se dilata en forma completa a los 5 segundos de retirada del estímulo luminoso, debido a la acción simpática. En Claude Bernard-Horner la dilatación es lenta (15- 20 seg.), con incremento de la anisocoria en los primeros 5 segundos de oscuridad (la pupila normal se dilata y la con Claude Bernard-Horner no) y una disminución posterior de la anisocoria (entre 5 y 20 seg.).

Un estímulo sensitivo, como el ruido, causa dilatación de la pupila por inhibición del núcleo de Edinger-Westphal y por descargas simpáticas del músculo dilatador de la pupila. Se puede aumentar la sensibilidad del examen de la dilatación aplicando este estímulo justo después de retirar la luz.

La dilatación retardada es un signo específico de Claude Bernard-Horner, pero no siempre está presente.

- **Heterocromía:** la alteración en la pigmentación del iris es común, aunque no patognomónica, del Claude Bernard-Horner congénito. Heterocromía progresiva puede presentarse rara vez en el Claude Bernard-Horner adquirido. Se ha descrito después de simpatectomías y de otras cirugías cervicales en adultos.

3. Exámenes complementarios

- **Prueba de la cocaína:** la cocaína inhibe la recaptación presináptica de la norepinefrina en la sinapsis neuromuscular postganglionar. Normalmente produce dilatación pupilar.

Se colocan dos gotas de clorhidrato de cocaína al 4 ó 10% (separadas por un minuto) en cada saco conjuntival. Se evalúa la respuesta a los 45-60 minutos. La anisocoria de 1 ó más mm es considerada diagnóstica de Claude Bernard-Horner, pero no define la localización del defecto simpático.

Para verificar que la ausencia de dilatación no es debida a una lesión del iris o del músculo dilatador, se comprueba que la pupila con Claude Bernard-Horner se dilata con la instilación de fenilefrina 1% (agonista simpaticomimético del músculo dilatador de la pupila).

No debe usarse lentes de contacto ni lágrimas artificiales 24 horas antes del test para no alterar la absorción de la cocaína. Se puede detectar cocaína en la orina hasta 48 horas después de realizada la prueba.

- **Prueba de hidroxianfetamina** (diagnóstico de lesión postganglionar): debe ser realizada 24-48 horas después de la prueba de la cocaína. La hidroxianfetamina libera catecolaminas desde la neurona postganglionar, la comprometida no dilata la pupila. Un



incremento de 2 mm de la anisocoria se asocia en un 85% a la probabilidad de que exista un defecto postganglionar. Si la lesión es de la neurona central o preganglionar y la postganglionar está intacta, se produce la dilatación de la pupila con Síndrome de Claude Bernard Horner en el 90% de los casos, por lo que existe un 10% de error (falsos positivos de lesión postganglionar).

No existen pruebas farmacológicas que diferencien la lesión de la neurona central de la preganglionar.

- **Evaluación radiológica:** si el test de hidroxianfetamina indica que la lesión es central o preganglionar (pupila normal y pupila con Claude Bernard-Horner se dilatan) y hay síntomas o signos de compromiso de tronco encéfalo, hay que realizar RM. Si no los hay, se debe realizar una tomografía axial computada de cuello y tórax. Si la lesión es postganglionar, se debe realizar RM cerebral y de cuello. Si existe sospecha de disección carotídea, se debe realizar una angiografía.

4. Síndrome de Claude Bernard-Horner congénito

Es una entidad poco común. A la asociación clásica de ptosis, miosis y anhidrosis se agrega la heterocromía del iris (palidez del lado afectado). A la gran mayoría de los pacientes se los puede agrupar en uno de los siguientes grupos:

- **Postganglionar:** con evidencia de trauma obstétrico del plexo simpático carotídeo cervical por uso de fórceps. Clínicamente tienen ptosis y miosis sin compromiso de la sudoración facial.
- **Ganglionar:** lesión localizada en el ganglio cervical superior. Las pruebas farmacológicas demuestran lesión postganglionar, pero algunos pacientes tienen compromiso de la sudoración facial. Ejemplo: embriopatías que afectan directamente el desarrollo del ganglio cervical superior, daño de su irrigación o degeneración por lesión proximal de la vía simpática.
- **Preganglionar:** por trauma del plexo braquial. En algunos pacientes, las pruebas farmacológicas evidencian compromiso preganglionar y en otros postganglionar, debido a la degeneración axonal que sigue al daño preganglionar.

En niños con Claude Bernard-Horner congénito se puede observar que al llorar presentan un enrojecimiento facial unilateral por la alteración de la vasodilatación en el lado afectado. Los pacientes que tienen cabello rizado y daño de la vía simpática, presentan el cabello liso en el lado afectado, probablemente por ausencia de inervación simpática del folículo piloso.



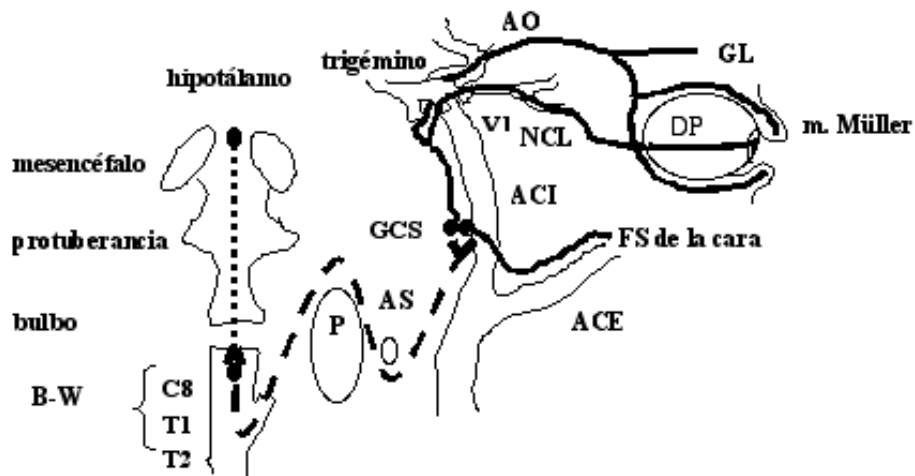


Ilustración 6. Vía Simpática.

NEURONA CENTRAL	NEURONA PREGANGLIONAR	NEURONA POSTGANGLIONAR
ACE: arteria carótida externa AS: arteria subclavia GCS: ganglio cervical superior B-W: centro cilio espinal Budge-Waller	ACI: arteria carótida interna NCL: nervio ciliar largo FS: fibras simpáticas GL: glándula lacrimal V1: primera rama V nervio	P: pulmón GL: glándula lacrimal MD: músculo dilatador AO: arteria oftálmica DP: dilatador de la pupila

L. SÍNDROME NEURÓGENO PERIFÉRICO

Se trata uno de conjunto de síntomas vinculados a la afectación de la neurona motora periférica, que toma su origen en los cuernos anteriores de la médula espinal o en los núcleos de los nervios craneales. Es consecuencia de la interrupción de la vía final común

1. Etiología

Si hay afectación de la neurona motora en el cuerno anterior

- Poliomielitis anterior aguda: de instalación aguda, está precedida por un síndrome infeccioso. Provoca una afectación puramente motriz. El diagnóstico está realizado por la identificación biológica del virus. El pronóstico es en función de la afectación bulboprotuberancial.
- Esclerosis lateral amiotrófica (enfermedad de Charcot). Además del síndrome neurógeno periférico, se asocia un síndrome piramidal sin ninguna afectación sensitiva.
- Síndrome lesional en las afectaciones medulares.
- Enfermedad de Werdnig-Hoffmann.
- Amiotrofia espinal progresiva.



Afectación de las raíces raquídeas

Está causado por un traumatismo o compresión. Existen:

- Signos radicales.
- Signos motores puros si la raíz anterior es la única afectada.
- Signos sensitivomotor por afectación asociada de la raíz posterior.
- A veces existen varias afectaciones radicales simultáneas.

Afectación del nervio periférico

Puede afectarse un único nervio periférico: mediano, cubital, radial, crural, ciático... o varios nervios: multineuritis, mononeuritis múltiple, poliradiculoneuritis... Si hay una afectación conjunta de los nervios y de las raíces: síndrome de Guillain-Barré.

2. Clínica

- Parálisis: Su topografía debe ser analizada con tests musculares bilaterales y comparando los diferentes grupos musculares afectados. La topografía puede ser de tipo radicular, troncular o de predominio distal, unilateral, bilateral, simétrico o asimétrico.
- Amiotrofia: aparece después del déficit de fuerza muscular. Requiere un examen comparativo. Puede acompañarse de calambres o de fasciculaciones. La contracción muscular por percusión directa del músculo es normal.
- Abolición de los reflejos: osteotendinosos suprimidos o disminuidos. Su estudio permite detectar el nivel exacto de la lesión. Los reflejos cutáneos abdominales, cremasteriano y plantar están suprimidos si el arco reflejo está interrumpido. No hay signo de Babinski.
- Trastornos tróficos: piel seca y descamada, depilación, edema y, a veces, cianosis.

3. Exámenes complementarios

Existen trastornos de la excitabilidad de la motoneurona y una velocidad de conducción motriz retrasada cuando la lesión se ubica sobre el tronco del nervio periférico.

En la EMG, en reposo se encuentra una actividad eléctrica espontánea o una desfibrilación.

Durante la contracción voluntaria se observa, si la afectación es global, un silencio eléctrico o, si la afectación es parcial, un empobrecimiento del trazado.

En la biopsia muscular existen signos de atrofia muscular neurógena que muestran la presencia de fascículos normales y atrofiados sobre un mismo corte.



III. ENFERMEDADES INFECCIOSAS

A. SÍNDROME MENÍNGEO: MENINGITIS

Es una inflamación de las meninges que puede tener compromiso encefálico directo (encefalitis) o indirecto (vasculitis). El sistema nervioso central (SNC) responde a las infecciones de forma distinta que los demás tejidos, debido a la barrera hematoencefálica y la presencia de líquido cefalorraquídeo (LCR). Además, no tiene sistema linfático y está en un continente rígido.

1. Etiología

- **Meningitis bacterianas:**
 - Neonatos (menores de 1 mes de edad): gramnegativos, estreptococos grupo B.
 - Niños (de 1 mes a 10 años de edad): haemophilus influenzae, neisseria meningitidis.
 - Adultos (de 10 a 60 años): neumococo, meningococo.
 - Ancianos e inmunodeprimidos: gramnegativos y Listeria.
- **Meningitis vírales:** enterovirus (70%), virus de la inmunodeficiencia humana (VIH), herpes simplex II.
- **Meningitis crónicas:** menos frecuentes. Tuberculosis (TBC), hongos, carcinomatosis meníngea.
- **Meningitis químicas:** hemorragia subaracnoidea (la más frecuente), albúmina marcada, craneofaringoma, metotrexato intratecal.
- **Síndromes parameníngeos:** abscesos intraencefálicos, empiema subdural, encefalitis.

2. Signos clínicos

- Cefalea.
- Fiebre.
- Compromiso encefálico: alteración del nivel de conciencia y convulsiones.
- Signos meníngeos: rigidez de nuca, signo de Brudzinski y signo de Kernig.

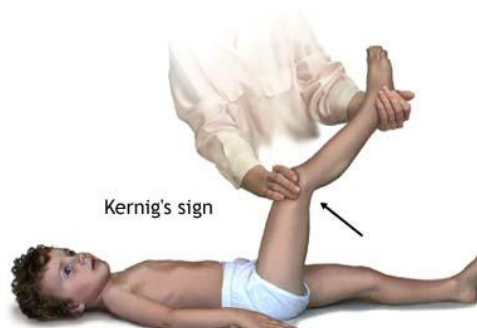


Ilustración 7. Signo de Kernig: Limitación dolorosa de la extensión de la pierna sobre la rodilla o al incorporar al paciente, éste flexiona las rodillas.



Ilustración 8. Signo de Brudzinski: Flexión secundaria de las rodillas al querer flexionar la cabeza, con el enfermo en decúbito dorsal.

Según el tipo de meningitis, se encuentran signos clínicos diferentes:

- Meningitis bacterianas: náuseas, vómitos, sudoración profusa, debilidad muscular, mialgias, fotofobia y signos de aumento de la presión intracraneal (PIC) como: coma, hipertensión, anisocoria y bradicardia.
- Meningococo: erupciones cutáneas de tipo petequial.
- Meningitis vírales: signos de infección intestinal (náuseas, vómitos, dolor abdominal y/o diarrea), mialgias, anorexia y astenia.
- Ancianos y niños: cuadro oligosintomático o con manifestaciones inespecíficas (confusión, irritabilidad).
- Meningitis tuberculosa: alteración de los pares craneales (por comprometer más a la base del cerebro).



Ilustración 9. Actitud Meningítica.

3. Diagnóstico

- Anamnesis: edad, instauración, factores predisponentes (heridas, shunts), inmunodepresión (diabetes mellitus, virus de la inmunodeficiencia humana, drogas).
- Examen Físico: rash (herpético, meningococo, gramnegativos. Signos focales (otitis, sinusitis).
- Pruebas de laboratorio: exámenes generales (hemograma, velocidad de sedimentación, glucemia, hemocultivo, radiografía torácica).
- Estudio de LCR urgente: evitar punción lumbar en caso de edema de papila, signos focales, rápido compromiso de conciencia (TAC previo), crisis epileptogénica tónica o prolongada (esperar 30 min), shock séptico (priorizar).

4. Tratamiento

- Meningitis meningocócica: penicilina.
- H. Influenzae: cefalosporinas (en menores de 5 años, asociar a corticoides).
- Meningitis neumocócica: penicilina G o cefalosporinas dependiendo de la resistencia.
- Meningitis por gramnegativos: cefalosporinas o aminoglucósidos en dosis altas.
- Meningitis piógena con gérmenes desconocidos: cefalosporinas y ampicilina.
- Meningitis tuberculosa: etambutol, isoniazida, rifampicina, pirazinamida.
- Meningitis por hongos: anfotericina B.
- Meningitis virales: solo tratamiento sintomático y ambulatorio (reposo, analgésicos, antipiréticos). Si es muy grave se puede usar Leconavir.

5. Complicaciones

Como secuelas pueden aparecer déficit de los nervios craneales y compromiso intelectual, con mayor frecuencia en la meningitis por haemophilus, muy frecuente en lactantes.

B. SÍFILIS NERVIOSA: TABES

La evolución se hace hacia la meningitis sífilítica en el segundo año: esta meningitis no tiene a menudo signos clínicos. En la fase terciaria, hay afectación del cerebro. El treponema pálido se localiza en la médula espinal. Hay afectación simétrica o asimétrica de las raíces posteriores del cordón posterior.

- **Fase Inicial:** caracterizada por trastornos sensitivos:
 - Parestesias.
 - Dolores fulgurantes.
 - Dolores abdominales.
 - Trastornos de la sensibilidad propioceptiva consciente.
- **Fase de estado:**



- Trastornos sensitivos:
 - Dolores.
 - Afectación del tacto epicrítico.
 - Afectación moderada de la sensibilidad dolorosa y térmica.
 - Afectación de la sensibilidad profunda que provoca trastornos del equilibrio.
- Ataxia o trastornos del equilibrio: marcha proyectada con las piernas hacia delante e imposible a la oclusión de los ojos.
- Trastornos oculares:
 - Signo de Argyll Robertson: desaparición aislada del reflejo fotomotor (miosis ante la luz).
 - Parálisis de los nervios motor ocular común (III), motor ocular externo (VI) y del nervio óptico (I).
- Afectación nerviosa del gusto y olfato.
- Artropatías: afectan el miembro inferior y, sobre todo, el pie.
 - Período pseudoinflamatorio: articulación roja, caliente pero no dolorosa.
 - Período de dislocación articular: deformaciones monstruosas, hiperlaxitud.
 - La movilización es indolora, pero hay percepción de múltiples chasquidos. El paciente está privado de sensibilidad y supera los límites fisiológicos de sus articulaciones.
- Trastornos cutáneos y tróficos: males perforantes plantares.
- Trastornos genitales: impotencia en el hombre y frigidez en la mujer.
- Trastornos esfinterianos: pérdida de la sensibilidad vesical.
- Arreflexia.
- No hay trastornos intelectuales.

1. Tratamiento

Reposo y reorientaciones articulares en los brotes inflamatorios. Tratamiento de la sífilis.

C. ABSCESO INTRACRANEAL

Es una acumulación de células inmunitarias, pus y otros materiales en el parénquima cerebral, generalmente a raíz de una infección bacteriana o micótica.

1. Etiología, incidencia y factores de riesgo

Las bacterias o los hongos que causan un absceso cerebral común llegan al cerebro a través de la sangre. A menudo, no se encuentra la fuente de la infección. Siempre es secundario a un foco supurativo, bien próximo (infecciones del oído medio, mastoides y senos paranasales) o remoto vía hematógena (abscesos, bronquiectasias y empiemas pulmonares, endocarditis bacteriana aguda, osteomielitis e infecciones faciales). Otra causa de abscesos son los secundarios a traumatismos craneoencefálicos abiertos (solución de continuidad dural) y tras cirugía local.



Los gérmenes más frecuentes son Gram positivos, seguidos de anaerobios gramnegativos. Otros agentes causales de absceso cerebral son *N. asteroides* y *T. gondii*, casi exclusivos de huéspedes inmunodeprimidos.

La localización de los abscesos cerebrales depende de su patogenia. Los debidos a metástasis hematógena pueden ser múltiples. Los causados por extensión de un proceso infeccioso vecino suelen ser únicos. Si el foco fue una sinusitis frontal, el absceso suele ser frontal y si su causa fue una infección otomastoidea, se suelen localizar en el lóbulo temporal o en cerebelo.

En los niños con cardiopatía o un defecto congénito, como los que nacen con tetralogía de Fallot, las infecciones pueden alcanzar el cerebro desde los intestinos, los dientes u otras áreas corporales.

Los siguientes factores aumentan el riesgo de un absceso cerebral:

- Sistema inmune debilitado (VIH).
- Enfermedad crónica, como el cáncer o el síndrome de Osler-Weber-Rendu.
- Fármacos que inhiben el sistema inmunitario (corticoesteroides o quimioterapia).
- Derivaciones cardíacas de derecha a izquierda.

2. Signos clínicos

La clínica es variada y se comporta como una lesión ocupante de espacio, con síndrome de hipertensión intracraneal, déficit focales según su localización, crisis comiciales, síndrome meníngeo y fiebre.

Los síntomas se pueden desarrollar lentamente, en un período de dos semanas o de forma repentina:

- Dolor cervical, hombros o espalda.
- Cambios en el estado mental.
- Confusión.
- Reducción de la capacidad de respuesta.
- Somnolencia.
- Coma eventual.
- Distracción.
- Irritabilidad.
- Procesos cognitivos lentos.
- Disminución en los movimientos.
- Disminución de la sensibilidad.
- Afasia.
- Fiebre y escalofríos.
- Cefalea.
- Pérdida de coordinación.



- Pérdida de la función muscular.
- Crisis epiléptica.
- Rigidez en cuello, hombros o espalda.
- Cambios en la visión.
- Vómitos.
- Debilidad.

3. Diagnóstico

Es neurorradiológico, aunque a veces es difícil diferenciarlo de un tumor cerebral. El LCR (evitar PL ante un absceso evidente) muestra proteínas altas y pleocitosis. Ante un LCR con más de 20.000 polimorfonucleares por μ L hay que sospechar la presencia de un absceso que se ha roto al sistema ventricular o subaracnoideo.

El diagnóstico diferencial se hará con otras lesiones ocupantes de espacio.

Un examen del sistema nervioso y del cerebro (neurológico) generalmente revela signos de aumento de la presión intracraneal y problemas con la función cerebral.

Los exámenes para diagnosticar un absceso cerebral pueden abarcar.

- Radiografía de tórax
- Conteo sanguíneo completo (CSC) y hemocultivos.
- TAC y RM craneal.
- Electroencefalografía (EEG).
- Exámenes para detectar presencia de anticuerpos contra microorganismos (incluyendo toxoplasma y tinea solium).
- Biopsia por punción para identificar la causa de la infección.

4. Tratamiento

Un absceso cerebral es una emergencia médica, dado que la presión intracraneal puede volverse tan alta que puede ser potencialmente mortal. Se necesita hospitalización hasta que se logre la estabilización y algunas personas pueden requerir soporte vital.

El tratamiento empírico depende de la infección primaria causal. La mayoría de las pautas incluyen el uso de una cefalosporina de tercera generación o penicilina asociada a metronidazol o cloramfenicol. Se recomienda el manejo con medicamentos, no con cirugía, si se presentan:

- Abscesos severos (poco común)
- Un absceso pequeño (menos de 2 cm)
- Un absceso profundo dentro del cerebro
- Un absceso acompañado de meningitis



- Derivaciones en el cerebro para hidrocefalia (en algunos casos, es posible que sea necesario retirar la derivación o reemplazarla)
- Cualquier enfermedad que contraindique la cirugía.

Se administran antibióticos, con frecuencia de amplio espectro. Es posible que se prescriban varios tipos diferentes de antibióticos con el fin de garantizar que el tratamiento funcione. Si existe la probabilidad de infección micótica, se suministran medicamentos contra los hongos. Ciertos diuréticos y esteroides se usan para reducir el edema cerebral.

Si un absceso lesiona el tejido cerebral o es tan grande que aumenta la presión intracraneal, se requiere una cirugía. Los criterios incluyen:

- La presión intracraneal continúa o empeora.
- No disminuye después de tomar medicamentos.
- Contiene gas (producido por algunos tipos de bacterias).
- Hay riesgo de ruptura.

5. Pronóstico

Sin tratamiento, un absceso cerebral casi siempre es mortal. Con tratamiento, la tasa de mortalidad es aproximadamente del 10-30% y cuanto antes se reciba, mejora esta tasa.

Algunos pacientes pueden presentar problemas neurológicos prolongados después de la cirugía.

6. Complicaciones

Epilepsia, meningitis grave y potencialmente mortal, pérdida permanente de la visión, habla y/o movimiento, reaparición de la infección

D. ENCEFALITIS HERPÉTICA

La encefalitis herpética es la encefalitis viral más frecuente y la única que tiene tratamiento. Por ello, ante la sospecha de una encefalitis viral, se tratará como si de una herpética se tratase. La causa es el virus del herpes simple tipo I en adultos y el tipo II en neonatos. Produce un cuadro agudo de fiebre, alteraciones del comportamiento, estupor hasta coma, trastornos del lenguaje y crisis. Un enfermo con un cuadro agudo de fiebre, crisis y trastornos del lenguaje tiene una encefalitis herpética hasta que no se demuestre lo contrario.

El herpes virus afecta preferentemente a los lóbulos temporales y a la parte basal de los frontales. El LCR puede ser desde normal (en raras ocasiones) hasta hemorrágico (el virus produce una necrosis hemorrágica del parénquima cerebral), siendo lo normal un patrón parecido a la meningitis viral.

El EEG muestra un patrón característico, pero que en ningún caso es patognomónico, pues también se puede observar en caso de tumores, abscesos o infartos cerebrales. Se trata de un patrón electroencefalográfico conocido como PLED (Descargas Epileptiformes Lateralizadas Periódicas).



La neuroimagen revelará lesión de los lóbulos temporales y/o frontales, siendo la RM mucho más sensible que el TAC para su diagnóstico. Su diagnóstico definitivo solo se puede hacer mediante biopsia cerebral (inclusiones virales intracelulares), modalidad que no se practica, o con el estudio del ADN del virus en el LCR con técnica de PCR (reacción en cadena de la polimerasa).

El tratamiento deberá ser precoz, lo que mejorará el, ya de por sí, mal pronóstico. El fármaco de elección es el Aciclovir.

E. ENCEFALOPATÍAS ESPONGIFORMES HUMANAS

Son enfermedades producidas por priones. Los priones son proteínas sin tienen ácidos nucleicos y, sin embargo, son capaces de transmitir enfermedades. El mecanismo parece mediado por un proceso de inducción de un cambio conformacional. Se distinguen varios tipos de enfermedades priónicas: la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (CJ), el kuru, la enfermedad de Gerstmann-Sträussler-Scheinker, el insomnio familiar fatal y otras demencias priónicas.

La más frecuente es la enfermedad de CJ. Su incidencia es de un nuevo caso al año por cada millón de habitantes. Se distinguen tres tipos; la forma esporádica (con mucho la más frecuente), la familiar (5-15%, herencia autosómica dominante, por mutación del gen de la proteína priónica en el cromosoma 20) y la yatrogénica (contagio por preparados humanos hormona del crecimiento, electrodos de EEG, trasplante de córnea y de duramadre).

La clínica del CJ es variada, pero en general es un cuadro subagudo de demencia, con precoz trastorno de la personalidad, frecuentes síntomas visuales occipitales, trastornos cerebelosos y extrapiramidales (parkinsonismo, distonía, coreoatetosis), a los que se asocian evidentes mioclonus, llegando el paciente en pocos meses a una situación de verdadera "amencia". Los pacientes suelen fallecer como media antes de dos años del comienzo.

La anatomía patológica cerebral revela espongiosis del neuropilo, pérdida neuronal, gliosis, depósito amiloideo y acúmulo de proteína priónica. Las lesiones se localizan en el córtex, cerebelo, núcleo estriado y tálamo, principalmente. El LCR es normal. En las pruebas de neuroimagen (TAC, RM) únicamente se aprecia severa atrofia cerebral y, en RM, lesiones hiperintensas en T2 en los ganglios basales.

El diagnóstico está basado en la historia clínica, los hallazgos de la exploración física, las anomalías del EEG (actividad periódica sincrónica rítmica de ondas agudas) y, actualmente, mediante la comprobación de la proteína priónica en LCR. No tiene tratamiento.



IV. ENFERMEDADES ATRÓFICAS

A. ATAXIA

La ataxia es un síntoma, no es una enfermedad específica o un diagnóstico. Significa torpeza o pérdida de coordinación. Puede afectar a los dedos y manos, a miembros superiores e inferiores, al tronco, al habla o a los movimientos oculares. Esta pérdida de coordinación puede ser causada por varios y diversos condicionantes.

La ataxia es causada por la pérdida de función del cerebelo o por afectación de las vías principales dentro y fuera del cerebelo.

1. Ataxia de Friedreich

Es una afectación hereditaria autosómica recesiva. Se caracteriza por una destrucción progresiva de células nerviosas de la médula espinal y del cerebelo. Existe una degeneración de las fibras nerviosas implicadas en el control del equilibrio y en el mantenimiento de una buena posición corporal en el espacio.

Clínica

Los síntomas empiezan alrededor de los 10 años o antes, aunque se han diagnosticado en edades más tardías. Asocia un síndrome cordonal posterior, afectación espinocerebelosa y síndrome piramidal con Babinski bilateral, sin hipertonía (porque los reflejos están suprimidos).

- Ataxia progresiva de extremidades y en la marcha.
- Ausencia de reflejos en las piernas.
- Aparición antes de los 25 años.
- Disartria, habla escándida.
- Disminución de la sensibilidad propioceptiva y de vibración en las extremidades inferiores.
- Debilidad muscular.
- Reducción de la velocidad de conducción nerviosa.
- Presencia, después de cinco años del inicio de la enfermedad de: arreflexia, debilidad muscular en miembros inferiores, pérdida de sensibilidad propioceptiva y de vibración y respuesta extensora plantar.
- Otros signos a tener en cuenta, que también ayudan al diagnóstico: nistagmo, escoliosis, pie cavo, cardiopatía y diabetes o intolerancia a la glucosa.

La ataxia de Friedrich, puede confundirse, en algunos casos, con algunas otras enfermedades. Es necesario realizar un diagnóstico diferencial respecto a neuropatías hereditarias motoras y sensoriales tipo I o a la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth tipo 1. A pesar de las diferencias existentes en la velocidad de conducción nerviosa, el diagnóstico diferencial más importante es el



genético. Otras ataxias con las que es necesario realizar un diagnóstico diferencial serán la ataxia con deficiencia de vitamina E, la ataxia con apraxia oculomotora tipo 1 y tipo 2 y la telangiectasia.

Diagnóstico

Además de estos criterios puramente clínicos, el diagnóstico se puede confirmar mediante la realización pruebas genéticas y moleculares que permitan ver la alteración genética correspondiente a esta patología.

El gen afectado es el gen FRDA (conocido anteriormente como X25), el cual se encuentra en el cromosoma 9, en el locus 9q13. Este gen se encarga de la expresión de la proteína frataxina, de modo que en la ataxia de Friedreich existe un déficit en la misma. En caso de ataxia de Friedreich, el gen FRDA presenta una alteración respecto a la normalidad.

La frataxina presenta un papel importante en la formación de clúster de hierro-azufre, los cuales están implicados en la transferencia de electrones, participando en la cadena respiratoria, siendo importante en la producción de energía en la mitocondria. En caso de ataxia de Friedreich, existe una disminución en esta proteína. Esto va a provocar que el hierro no se incorpore de forma correcta al cluster, teniendo como consecuencia una disminución en la producción de energía, así como un aumento en los radicales libres, derivada de la acumulación de hierro. Esto se traducirá en una reducción de los mecanismos antioxidativos, una deficiencia en la función mitocondrial y un aumento del estrés oxidativo, lo cual daña a la célula. En individuos que presentan ataxia de Friedreich existe una deficiencia significativa en la producción de ATP y de oxigenación celular en el músculo esquelético después de realizar ejercicio.

Evolución

La evolución progresiva al principio es más rápida, pero difiere de un paciente a otro. Suele comenzar por las piernas extendiéndose en la medida que progresa a los brazos.

Tratamiento

Rehabilitación: muchas veces se relaciona la debilidad muscular y la atrofia con algún problema del músculo y lo que produce el problema no es otra cosa que el desuso. La rehabilitación neurológica permite la recuperación o compensación de los distintos problemas que se presentan.

Se debe controlar la frecuencia cardíaca al inicio del ejercicio y cada intervalo de tiempo, teniendo en cuenta que la fatiga puede aparecer muy fácilmente. Los ejercicios se seleccionaran de acuerdo a la edad y el estado físico del paciente.

El uso de ortesis como medida terapéutica para prevenir y corregir deformidades osteoarticulares.

2. Heredoataxia de Pierre-Marie

Es una afectación hereditaria autosómica recesiva. Cursa con lesiones de los haces espinocerebelosos y piramidales.



La clínica comienza hacia 20 años. Engloba un síndrome cerebeloso global (marcha atáxica y trastornos de equilibrio), junto con un síndrome piramidal (Babinski, hipertonía, reflejos vivos y poliginéticos). Evoluciona hacia la incapacidad en unos 15 años.

3. Enfermedad de Strumpell-Lorrain

Es una afección hereditaria recesiva vinculada al sexo o autosómica. Cursa con lesión del haz piramidal solamente.

Comienza hacia los 5 años y se traduce en un cuadro de paraplejía espasmódica con posible marcha piramidal de espasmos en extensión. Evoluciona de manera intermedia entre las dos enfermedades anteriores, la impotencia es mayor después de 30 años de evolución.

B. ENFERMEDAD DE CHARCOT-MARIE-TOOTH

Es un trastorno hereditario, relativamente frecuente, del sistema nervioso periférico. Normalmente es autosómico dominante, aunque también hay casos de herencia recesiva. Se trata de una amiotrofia neurógena progresiva de evolución lenta, que predomina en las extremidades.

Está causada por defecto genético que afecta el correcto funcionamiento de los nervios periféricos. Se han identificado tres genes responsables del tipo 1 de esta enfermedad. Estos genes están en los cromosomas 1, 17 y X. Todos afectan la mielina y el tipo del cromosoma X puede afectar al nervio como tal

1. Fisiopatología

Existe una afectación de las fibras mielinizadas de raíces y nervios, con degeneración axonal limitada. Esto produce una proliferación schwanniana que provoca la formación de un tejido conjuntivo intersticial en forma de “bulbo de cebolla”, alrededor de los axones.

Además se encuentra una atrofia miógena y degeneración de la vía piramidal, del cuerno anterior de la médula espinal y de los núcleos de los nervios craneales, comenzando en general por el X, el XI, el XII.



Ilustración 10. Enfermedad de Charcot Marie Tooth.

2. Clínica

Se caracteriza por debilidad y atrofia, principalmente en los músculos distales de la pierna peroneos, tibial anterior, gemelos. Se presenta con déficit preferentemente motor y en menor grado sensitivo, de distribución distal y carácter progresivo, con un comienzo en los miembros inferiores y posterior afectación de los superiores. La función de la mano estará afectada, debido a la atrofia progresiva.

La amiotrofia del compartimiento anteroexterno de la pierna que provoca una marcha en equino. Luego aparece la del compartimiento posterior (pantorrilla de gallo), a continuación la afectación del tercio inferior del muslo (muslo en pierna de cordero).



Ilustración 11. Afectación de la pierna.

El pie cavo es una de las primeras muestras de este desorden. En el progreso de la enfermedad las deformidades estructurales del pie son más evidentes.



Ilustración 12. Afectación del pie.

La pérdida de función neurológica en las extremidades, también conduce a la pérdida sensorial. Se disminuye la capacidad de distinguir cambios de temperatura y en el tacto.



Ilustración 13. Afectación de las manos.

3. Electrofisiología

El criterio fundamental que ha permitido la división de enfermedad de Charcot-Marie-Tooth en tipos I y II es el valor divisorio de la velocidad de conducción nerviosa motora (VCM) situado en 38 m/s.

En todos los miembros afectados de familias con enfermedad de Charcot-Marie-Tooth 2 existe una perfecta concordancia en sus valores de VCM que son 38 m/s. Como es lo característico de una axonopatía distal, la normalidad o mínimo enlentecimiento de la VCM suele acompañarse de una caída en la amplitud de los potenciales motores en miembros inferiores, pero no siempre ocurre así en miembros superiores. Al estimular los nervios peroneo o mediano, los potenciales motores solo están ausentes en aquellos casos con atrofia muscular marcada y los músculos correspondientes muestran denervación y reinervación crónica en el EMG. En cambio, en pacientes asintomáticos las alteraciones electrofisiológicas pueden ser mínimas. Las alteraciones encontradas en los potenciales nerviosos sensitivos son superponibles a las de los motores.

A diferencia de lo que ocurre con enfermedad de Charcot-Marie-Tooth 1, donde los trastornos electrofisiológicos son precozmente presentes y permiten un rápido diagnóstico presintomático de los individuos en riesgo, en enfermedad de Charcot-Marie-Tooth 2 estas anomalías suelen establecerse más tardíamente y progresan muy lentamente a lo largo del tiempo. Es por esto que el diagnóstico electrofisiológico de portadores de enfermedad de Charcot-Marie-Tooth 2 puede ser difícil.

Por otra parte, las alteraciones electrofisiológicas ya establecidas no son específicas. Si la historia familiar no es concluyente, pueden conducir al diagnóstico erróneo de neuropatía axonal adquirida (diabética o alcohólica). Otro motivo de confusión diagnóstica ocurre en familias sin transmisión varón-varón y que corresponden a enfermedad de Charcot-Marie-Tooth 1 ligada al cromosoma X, al considerar como enfermedad de Charcot-Marie-Tooth 2 a mujeres afectas o portadoras y que característicamente tienen alteraciones electrofisiológicas de “tipo axonal” diferentes a las de “tipo desmielinizante” encontradas en los varones afectados.

4. Tratamiento

En estos momentos no hay curación. El tratamiento incluye terapia física, ortesis y, a veces, cirugía correctora de las deformidades.

PARA SABER MÁS

<http://www.medigraphic.com/pdfs/arcneu/ane-2012/ane122f.pdf>

C. ENFERMEDAD DE DEJERINE-SOTTAS

Es una neuropatía sensitivo-motriz con hipertrofia de los troncos nerviosos de evolución lenta a predominio distal. Tiene una afectación hereditaria autosómica dominante. Se considera una forma de la Enfermedad de Charcot Marie Tooth, similar al subtipo CM4, que aparece en la primera infancia (hasta los 3 años).

Las lesiones solamente difieren de la afección anterior por el desarrollo considerable del tejido conjuntivo intersticial y por el tamaño de los bulbos schwannianos. Además, la semiología sensitiva es más marcada.



D. ENFERMEDAD DE THÉVENARD

Es un síndrome neurodistrófico distal de evolución progresiva. Es una afectación hereditaria autosómica dominante. Existe una alteración con infiltración por una sustancia hialina de los ganglios raquídeos y de las raíces posteriores, que predomina sobre las fibras amielínicas.

La atrofia comienza en los miembros inferiores, hay trastornos vasomotores, dolores espontáneos y arreflexia. La afectación de los miembros superiores aparece de forma tardía. La evolución es irreversible pero compatible con la vida: los trastornos tróficos pueden requerir amputaciones sucesivas.

E. ENFERMEDAD DE REFSUM

Es una afectación hipertrófica familiar que se transmite de manera recesiva. Es una neuropatía sensitivomotriz que evoluciona por brotes, con remisiones que asocian problemas en la retina, sordera y síndrome cerebeloso.

PARA SABER MÁS

<http://www.redalyc.org/pdf/1590/159013067009.pdf>



V. DEMENCIAS

Este término se define por un síndrome de comienzo gradual y progresión de al menos seis meses de pérdida de memoria, con afectación de otras capacidades cognitivas (lenguaje, praxias, gnosis), incluyendo orientación, juicio, resolución de problemas y que afecta a las actividades de la vida diaria del paciente (social, casa, hobbies, cuidado personal), debido a daños o desórdenes cerebrales (World Health Organization, 1992).

No debe ser confundida con el síndrome confusional, definido a un trastorno de la atención y la alerta, aunque en ocasiones ambos pueden coexistir.

La demencia se diferencia de dos términos con las siglas AMAE y DECAE:

- La alteración de la memoria asociada a la edad (AMAE) se corresponde con un “deterioro cognitivo muy leve” en personas de más de 50 años que se quejan de pérdida de memoria, con normalidad en los test neuropsicológicos breves.
- Hablamos de deterioro cognitivo asociado a la edad (DECAE) en caso de “deterioro cognitivo leve” con quejas de pérdida de memoria y alteración discreta en, al menos, una de las siguientes áreas: atención y concentración, lenguaje, pensamiento y función visuoespacial.

En los dos supuestos, AMAE y DECAE, se entiende que no afectan a las actividades de la vida diaria del paciente (como sí lo hace la demencia) y que los déficit son estables, es decir, no se demuestra un empeoramiento (una evolución hacia la demencia) en las visitas de seguimiento. No se deben clasificar como demencias los cuadros que sólo tengan afectación de la memoria (AMAE) y los que no afecten a las actividades diarias del paciente (DECAE).

La demencia constituye la causa principal de incapacidad a largo plazo en la tercera edad. Ha sido clasificada de acuerdo a diversos criterios. La clasificación más utilizada se basa en las enfermedades que causan el síndrome demencial, que puede ser llamada clasificación etiológica o, más apropiadamente, nosológica, ya que no se conoce la etiología de muchas enfermedades.

La causa más frecuente de demencia es la enfermedad de Alzheimer, seguida de la demencia vascular o predominantemente vascular y la demencia con cuerpos de Lewy. El principal interés del estudio de una demencia se centra en la búsqueda de una causa potencialmente reversible, aunque, desgraciadamente, estas son las menos frecuentes.



<u>Demencias degenerativas primarias</u> - Enfermedad de Alzheimer - Demencia con cuerpos de Lewy - Demencia fronto-temporal - Parálisis supranuclear progresiva <u>Demencia vascular</u> - Demencia multi-infarto - Enfermedad de Binswanger y estado lacunar - Demencia por infarto estratégico (v.g. tálamo) - Vasculitis cerebrales <u>Infecciosas</u> - Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob - Virus VIH - Encefalitis herpética - Meningoencefalitis y abscesos cerebrales <u>Metabólicas</u> - Hipotiroidismo - Hipertiroidismo - Hipoparatiroidismo - Hiperparatiroidismo - Insuficiencia hepática - Insulinoma	- Insuficiencia renal y demencia dialítica - Insuficiencia suprarrenal - Hipopituitarismo - Enfermedad de Wilson <u>Tóxicas y carenciales</u> - Alcohol - Pelagra (déficit de B1) - Déficit de B12 - Déficit de ácido fólico - Metales (plomo, manganeso, mercurio) <u>Neoplásicas</u> - Tumores cerebrales primarios - Metástasis cerebrales - Síndromes paraneoplásicos (encefalitis límbica) - Carcinomatosis meníngea <u>Otras causas</u> - Esclerosis múltiple - Hidrocefalia a presión normal - Hematoma subdural crónico - Traumatismo craneoencefálico grave - Epilepsia
---	--

Causas de demencia.

PARA SABER MÁS

http://neurociencias.udea.edu.co/revista/PDF/REVNEURO_vol12_num1_9.pdf

A. ENFERMEDAD DE ALZHEIMER (EA)

Es una demencia progresiva que tiene el déficit de memoria como uno de sus síntomas más tempranos y pronunciados. Por lo general, el paciente empeora progresivamente, mostrando problemas perceptivos, del lenguaje y emocionales a medida que la enfermedad va avanzando. Está ligada íntimamente con la edad. Por su gran heterogeneidad anatomoclínica y por la gran variabilidad tanto evolutiva como en su expresión clínico-patológica se le puede considerar un síndrome.

Su incidencia aumenta con la edad, la prevalencia se duplica cada 5 años a partir de los 65 años y se calcula que puede afectar a un 40%-50% de la población mayor de 80 años.

1. Fisiopatología

Morfopatológicamente la EA se define por la aparición de placas seniles (fibras neuronales degeneradas rodeadas de material amiloide) y ovillos neurofibrilares. Estas lesiones neuropatológicas se sitúan fundamentalmente en la corteza cerebral, sobre todo en áreas temporoparietales y en el hipocampo (Fig. 14). Esta disfunción neuronal se traduce en cambios neuroquímicos en la concentración y efecto de los neurotransmisores cerebrales. Uno de los más afectados, la acetilcolina, parece el más implicado en los procesos de almacenaje de nueva información.



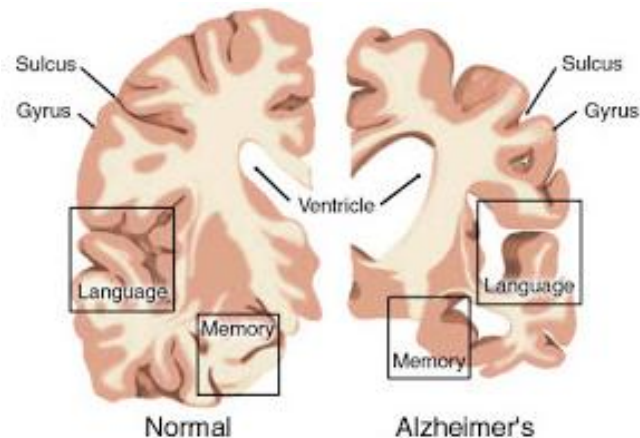


Ilustración 14. Comparativa entre dos secciones transversales del cerebro. Izq.: sin patología. Dcha.: con Alzheimer.

PARA SABER MÁS

En el siguiente vídeo hay una descripción de las consecuencias de la afectación de las distintas partes del cerebro, su clínica y fisiopatogenia:

<http://www.youtube.com/watch?v=uSSsvIldjHQ>

2. Genética

En la patogénesis de la EA de inicio tardío intervienen, entre otros, factores ambientales y de susceptibilidad genética, mientras que en la de inicio precoz autosómico dominante existe una gran carga genética.

3. Clínica

Los primeros síntomas consisten en olvidos y en dificultad para retener nueva información y suelen ser percibidos por el entorno del paciente (trabajo, familia) antes que por él mismo. De hecho, es típico que los pacientes sean llevados a la consulta por sus familiares con la queja de “pérdida de memoria”.

Si es el propio enfermo el que refiere los síntomas habrá que pensar que pueda tratarse de una depresión (pseudodemencia depresiva). En ocasiones, puede estar indicado un ensayo terapéutico con fármacos antidepresivos, que mejorarán los síntomas si se trata de un síndrome depresivo.

El trastorno amnésico inicial es un déficit de la capacidad de nuevo aprendizaje (memoria anterógrada). Otro de los trastornos más precoces es la pérdida de abstracción. A medida que la enfermedad avanza, se van asociando diversos déficits corticales (agnosias, apraxias, trastornos del lenguaje). Las actividades de la vida diaria se verán afectadas y el paciente comenzará a necesitar ayuda para vestirse, asearse e incluso comer. Habrá que hacer un diagnóstico

diferencial entre la demencia y otras patologías que pudieran confundirnos en nuestro diagnóstico.

PSEUDODEMENCIA DEPRESIVA	DEMENCIA
DATOS FAMILIARES	
1. Historia familiar de depresión	1. Historia familiar de demencia
2. Preocupación familiar por la memoria del paciente	2. Preocupación familiar por la discapacidad
3. Los familiares pueden acompañar o no al paciente a la consulta	3. Casi siempre le acompañan
HISTORIA PERSONAL	
1. Antecedentes personales de depresión	1. Sin antecedentes de depresión
2. Inicio preciso	2. Inicio insidioso
3. Progresión rápida	3. Progresión lenta
4. Consulta pronto (< 6 meses de evolución)	4. Consulta más tarde
5. La depresión precede al deterioro cognitivo	5. El deterioro cognitivo precede a la depresión
6. Síntomas depresivos persistentes, tristeza	6. Labilidad emocional
7. Buena respuesta a antidepresivos	7. Mala respuesta a antidepresivos
8. Detalla sus molestias	8. Las molestias son vagas
9. Preocupado por sus síntomas	9. Despreocupado
10. Trastornos del apetito	10. No tiene trastornos del apetito
11. Delirios somáticos	11. Delirios ridículos
12. Autoacusaciones	12. Se queja de los demás
EXAMEN CLÍNICO	
1. Responde con frecuencia "no lo sé" o "no puedo"	1. Responde con aproximaciones o mira a un familiar pidiendo ayuda
2. Pérdida de memoria reciente y remota	2. Mayor pérdida de la memoria reciente
3. Se queja de más trastornos cognitivos que los objetivables	3. Se queja de menos trastornos cognitivos que los objetivables
4. No se pierde por los sitios	4. Pérdidas en la calle y en casa
5. No tiene afasia, apraxia ni agnosia	5. Presencia de afasia, apraxia, agnosia...
6. Test de depresión alterados	6. Test de depresión negativos o poco alterados
7. Test cognitivos normales o poco alterados	7. Test cognitivos alterados

Diagnóstico diferencial entre demencia y pseudodemencia depresiva.

4. Diagnóstico

Encaminado a descartar una causa de demencia tratable, por lo que se practicará una prueba de neuroimagen (TAC o RM), analítica completa, proteinograma, serología luética, vitamina B12, ácido fólico, hormonas tiroideas, electrocardiograma y radiografía de tórax. Es decir, la enfermedad de Alzheimer es un diagnóstico de exclusión.

Se debe sospechar la presencia de una enfermedad diferente a la enfermedad de Alzheimer cuando los síntomas tengan un inicio rápido, curso clínico escalonado (más típico de demencia vascular) o fluctuante (más típico de cuerpos de Lewy), síntomas o signos neurológicos no neuropsicológicos focales (hemiparesia en caso de demencia vascular), síntomas conductuales predominantes y alteración precoz de la personalidad (demencias frontotemporales, enfermedad de Pick), alteración de la marcha y mioclonías desde el comienzo (pensar en la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob), crisis epilépticas (tumor cerebral), parkinsonismo (cuerpos de Lewy) o coreodistonia (enfermedad de Huntington).

5. Tratamiento

Existen tres fármacos aprobados en España como tratamiento de la enfermedad de Alzheimer, tacrina, donepezilo y rivastigmina, todos ellos inhibidores de la acetilcolinesterasa. El tratamiento



sintomático incluye, según los casos, antidepresivos (los tricíclicos están formalmente contraindicados pues su efecto anticolinérgico puede empeorar los síntomas) y tranquilizantes (se prefiere clorpromacina a las benzodiacepinas, que pueden provocar respuestas paradójicas en estos enfermos).

B. DEMENCIAS FRONTOTEMPORALES Y ENFERMEDAD DE PICK

La enfermedad de Pick es una demencia degenerativa con afectación predominante del lóbulo frontal y temporal anterior, hecho que se traduce en sus peculiaridades clínicas.

Patológicamente se caracteriza por la presencia de unas inclusiones intracitoplasmáticas conocidas como cuerpos de Pick. La clínica es parecida a la enfermedad de Alzheimer, pero con un predominio de síntomas iniciales “frontales”, como alteración precoz de la personalidad, trastorno del lenguaje, memoria y desinhibición, con mala conducta social y sexual.

C. DEMENCIA VASCULAR

Es el síndrome que cursa con demencia secundaria a lesiones cerebrales causadas por enfermedad cerebrovascular. Los siguientes factores están en menor o mayor medida relacionados con su desarrollo: edad, tabaquismo, alcoholismo, hipertensión arterial, enfermedad cerebrovascular previa, diabetes, cardiopatía e historia familiar de demencia.

Para definir demencia vascular se precisa de tres requisitos: el paciente debe cumplir criterios de demencia, debe haber evidencia de enfermedad cerebrovascular por historia, exploración y técnicas de neuroimagen y ambos requisitos deben estar razonablemente relacionados.

Son hechos sugerentes de demencia vascular: deterioro intelectual agudo en los tres meses siguientes a un accidente vascular cerebral con posterior evolución fluctuante o escalonada, historia de alteración de la marcha y caídas frecuentes, signos positivos en la exploración neurológica (motores, sensitivos, campimétricos, pseudobulbares o extrapiramidales), predominio de déficit cognitivos subcorticales sobre los corticales y presencia de factores de riesgo cardiovascular.

D. DEMENCIA CON CUERPOS DE LEWY

McKeith et al publicaron en 1996 los criterios clínicos para el diagnóstico probable y posible de los cuerpos de Lewy (sensibilidad del 83% y especificidad del 92%). Hasta entonces, gran parte de los pacientes con cuerpos de Lewy se diagnosticaba de enfermedad de Alzheimer, enfermedad de Parkinson o parálisis supranuclear progresiva.



1. Deterioro cognitivo progresivo que interfiere con las funciones sociales y ocupacionales normales; pérdida de memoria intensa o persistente, que no necesariamente está presente en las etapas iniciales de la enfermedad, pero que se hace evidente durante su progresión; déficit en los test de atención, destreza fronto-subcortical y habilidad visual-espacial, que pueden ser especialmente intensos.
2. Para el diagnóstico de "DCL *probable*" y "DCL *posible*" se necesitan dos y una de las siguientes características respectivamente:
 - a. Fluctuación del estado cognitivo con oscilaciones en la atención y el estado de vigilia
 - b. Alucinaciones visuales recidivantes, bien formadas y detalladas
 - c. Síntomas motores espontáneos de parkinsonismo
3. Los siguientes son síntomas que apoyan el diagnóstico:
 - a. Caídas repetidas
 - b. Síncopes
 - c. Pérdidas de consciencia transitorias
 - d. Sensibilidad a los neurolépticos
 - e. Delirios sistematizados
 - f. Alucinaciones de otros tipos
4. El diagnóstico de DCL es *poco probable* en presencia de:
 - a. Enfermedad cerebrovascular evidente por los síntomas neurológicos focales o por las pruebas de neuroimagen
 - b. Evidencia de cualquier enfermedad sistémica u otra alteración cerebral, suficiente para explicar el cuadro clínico

Criterios diagnósticos de la demencia con cuerpos de Lewy.

Como norma general, se debe pensar en esta enfermedad ante todo paciente con deterioro cognitivo fluctuante, alucinaciones (generalmente visuales) y signos parkinsonianos. Es importante reconocer esta enfermedad debido a que los pacientes tienen una característica hipersensibilidad a los neurolépticos con reacciones paradójicas y agravamiento agudo y grave del parkinsonismo, incluso con dosis mínimas de estos fármacos. Esto plantea un problema de tratamiento de complicada solución, pues los fármacos usados para mejorar el parkinsonismo (levodopa) pueden empeorar las alucinaciones y los síntomas conductuales y los fármacos usados para controlar estos últimos, principalmente los neurolépticos, pueden agravar el parkinsonismo o provocar reacciones más graves.

Se recomienda usar antipsicóticos modernos (risperidona, olanzapina) a dosis muy bajas y con extrema prudencia, pues, aunque en teoría tienen menos efectos extrapiramidales que los neurolépticos clásicos, también los pueden producir (y más aún en estos enfermos). La rivastigmina ha demostrado utilidad en el tratamiento sintomático de los cuerpos de Lewy, pues puede mejorar de forma significativa los graves trastornos conductuales de estos enfermos.



VI. ENFERMEDADES DESMIELINIZANTES

A. ESCLEROSIS MÚLTIPLE (EM)

Es una enfermedad desmielinizante, crónica, autoinmune e inflamatoria que afecta a todo el sistema nervioso central. Constituye la principal causa de discapacidad neurológica no traumática entre los adultos jóvenes (Ebers GC, 2008).

La EM constituye una enfermedad que afecta aproximadamente a dos millones de personas en el mundo. La prevalencia en zonas de Norteamérica, Europa, Australia y Nueva Zelanda es de 590 casos por cada 100,000 habitantes, mientras que es menos frecuente en Asia, India, África y Sudamérica. Las mujeres están más afectadas, con una proporción de 3:1 (Izquierdo G, Ruiz Peña JL, 2003).

Se desarrolla principalmente entre los 20-40 años. La población del norte de Europa es la más vulnerable (Murray TJ, 2006). El comienzo de la enfermedad raramente sucede antes de la pubertad o tras la edad de 60 años. Después de la pubertad, la incidencia aumenta rápidamente, con un pico hacia los 30 años. La incidencia permanece alta durante la cuarta década, tras la que declina rápidamente. La esclerosis múltiple es más frecuente en regiones frías y parece tener un gradiente de prevalencia de norte a sur.

1. Etiología

La etiología es desconocida, aunque existen varias teorías:

- Teoría inmunológica: fabricación de anticuerpo antitejido nervioso. El cromosoma VI transporta un antígeno HLA-A3, HLA-B7 en 60% de los portadores de esclerosis múltiple.
- Teoría viral: anticuerpo antisarampión o virus contraídos en la adolescencia con incubaciones lenta.

2. Etiopatogenia

El desarrollo de la EM ha sido asociado a múltiples factores, desde estímulos ambientales hasta desajustes inmunes. A pesar de su variada gama etiológica, la patología clásica consiste en tres aspectos: inflamación perivenosa, desmielinización y gliosis.

La mielina posee múltiples proteínas (proteína básica de la mielina, proteolípido de la mielina, glicoproteína oligodendrocítica de la mielina o glicoproteína asociada a la mielina) que son liberadas cuando la mielina es destruida, por ejemplo, en el curso de una infección.

Los estudios epidemiológicos y de laboratorio sugieren que es una enfermedad disimmune, posiblemente iniciada cuando un agente infeccioso (un virus) induce una respuesta inmune mediada por células T en un individuo genéticamente susceptible. La esclerosis múltiple se asocia significativamente con los determinantes antigénicos HLA de clase II HLA-Dw2 y HLA-DR2, particularmente con los haplotipos DRw15, DQw6 y Dw2. Un factor ambiental puede también jugar un importante papel etiológico en la esclerosis múltiple. Los estudios de migraciones han



mostrado que los factores que determinan la susceptibilidad para la enfermedad se adquieren antes de los 15 años de edad.

Patológicamente, la esclerosis múltiple se caracteriza por la presencia de lesiones del sistema nervioso central, llamadas placas, que consisten en áreas de desmielinización de localización perivascular, que se localizan especialmente en la región periventricular, cuerpo calloso, nervios ópticos, tronco del encéfalo, cerebelo y médula espinal. Los constituyentes principales de las lesiones activas son linfocitos T activados y macrófagos, un hallazgo que sugiere que está en marcha un proceso inmunológico activo. Las lesiones antiguas contienen menos células inflamatorias y presentan gliosis.

3. Anatomopatología

Es una enfermedad de la sustancia blanca. La lesión se extiende de manera irregular en la sustancia blanca, sin tener en cuenta los territorios vasculares: hay formación de una placa de desmielinización. La afectación de la sustancia blanca provoca una esclerosis del axón (sustancia gris).

Cada una de las placas está formada por una zona de esclerosis rodeada de una zona de inflamación importante durante los brotes, inexistente fuera de los brotes.

La ubicación es variable, frecuente en el nervio óptico, el cerebelo (Fig. 15), el tronco cerebral y la médula espinal.



Ilustración 15. Esclerosis múltiple del cerebro.

4. Evolución

Se hace por brotes: en los primeros brotes, hay aparición de una o más placas de distribución variable. La recuperación es casi completa, ya que la esclerosis es poco importante: los fenómenos inflamatorios son reversibles al inicio.

Hay recidivas con reactivación de las primeras placas y creación de nuevas placas que provocan una esclerosis más importante, por lo tanto, secuelas más importantes.

La evolución depende del número, de la localización de las placas y de la frecuencia, de la importancia de los brotes, de la recuperación completa al principio. Algunas EM se estabilizan durante 20 ó 30 años, otras evolucionan en pocos años.

5. Clasificación

- **Remitente-recurrente:** cerca del 85% de los pacientes debutan con esta forma, se caracteriza por cuadros agudos de síntomas neurológicos con recuperaciones.
- **Secundariamente progresiva:** aparece 10-20 años después de la instalación de la forma remitente-recurrente, las remisiones se vuelven infrecuentes y por lo general son remplazadas por un empeoramiento gradual de los síntomas neurológicos a lo largo de meses a años. Suelen quedar secuelas neurológicas y se considera la progresión de las lesiones tempranas.
- **Primariamente progresiva:** solo el 15% de los pacientes con EM se presentan con síntomas neurológicos progresivos y graduales sin remisiones desde el inicio. Generalmente los síntomas son mielopáticos.
- **Progresiva-recurrente:** es un subtipo de la forma primaria progresiva que puede tener recaídas raras sobreimpuestas a una progresión lenta. A diferencia de la forma remitente-recurrente, este subtipo tiene escasez de lesiones cerebrales y espinales en la resonancia magnética, también difiere patológica, inmunológica y clínicamente (personas de mayor edad, razón mujer/hombre 1:1).

Las formas medulares y las que comienzan con afectación vertebrobasilar son las de peor pronóstico, dado que con gran frecuencia se hacen progresivas. Así mismo, la esclerosis múltiple primariamente progresiva suele comenzar con un cuadro mielopático (paraparesia espástica progresiva).

6. Manifestaciones clínicas

Los signos y síntomas más comunes al comienzo son debilidad de una o más extremidades, pérdida visual, parestesias, diplopia, vértigo y trastornos del equilibrio. El comienzo puede ser tanto monosintomático como polisintomático. Los síntomas más frecuentes son:

- Síntomas neurológicos que afectan a la sensibilidad, al movimiento, a la coordinación o a los órganos de los sentidos, presentados en forma repetida, con tendencia a remitir espontáneamente y a cursar con gravedad aumentada a cada nueva aparición.
- Neuritis óptica o retrobulbar: ceguera total o parcial en uno o dos ojos, de varias horas de rápida evolución. Un 25% de casos se inician de esta forma.
- Dificultades para andar, visión doble, vértigo, dificultades para orinar, son los síntomas que siguen en frecuencia a la neuritis óptica como forma de inicio de una EM.
- Manifestaciones neurológicas claras: hemiplejía, parálisis, ataques tipo epilepsia, son formas menos frecuentes de presentación inicial.

PARA SABER MÁS

Si quieres profundizar más sobre la clínica de la EC:

<http://www.neurologia.com/pdf/Web/3602/o020145.pdf>



7. Evolución clínica

- **Fase de inicio:** corresponde a los primeros brotes.
 - **Síndrome sensitivo:**
 - Trastornos subjetivos: entumecimientos. Hormigueos. Sensación de caída de agua sobre el cuerpo.
 - Trastornos objetivos: sensibilidad profunda afectada.
 - **Síndrome motor piramidal:** parálisis de los miembros inferiores sobre todo: el primer signo es una fatiga al andar con claudicación intermitencia medular (sin ningún dolor). La pérdida de la motricidad es asimétrica. Espasticidad: reflejos vivos, policinéticos y difundidos. Babinski.
 - **Síndrome cerebeloso:**
 - Trastornos estáticos: oscilación en posición de pie. Temblor de actitud.
 - Trastornos dinámicos: hipermetropía. Escritura cerebelosa. Palabra monótona y escándida.
 - **Síndrome ocular:** muy frecuente, completamente regresivo al principio.
 - Neuritis óptica retrobulbar: reducción brutal de la agudeza visual. Ceguera. Escotoma central.
 - Parálisis oculomotora: afecta los nervios motores oculares común (III), patético (IV), motor ocular externo (VI). Diplopía.
 - **Síndrome vestibular:** vértigos. Impresiones de ti vivo. Nistagmo. Caída en el Romberg.

Son excepcionales durante los primeros brotes:

- Brotes regresivos.
- Diseminación de los signos neurológicos.
- Aumento de las gammaglobulinas en el LCR.
- Palidez de la papila en el fondo del ojo.
- **Periodo de estado:** rápido o progresivo después de un número variable de brotes.
 - **Síndrome sensitivo:**
 - Trastornos subjetivos: Dolores.
 - Trastornos objetivos: Zonas de anestias, astereognosias. Riesgo de escaras.
 - **Síndrome motor:** déficit motor. Hipertonía piramidal. Cuadro de paraplejía o tetraplejía en extensión. Contracciones en triple flexión.
 - **Síndrome cerebeloso:** bipedestación y función de las manos imposibles.
 - **Síndrome ocular:** estrabismo. Ceguera. Parálisis.
 - **Síndrome vestibular:** vértigos permanentes. Nistagmo.
 - **Trastornos esfinterianos:** micciones imperiosas. Retención. Incontinencia. El control central no desaparece completamente. Muy frecuentes.
 - **Trastornos psíquicos y cerebrales:** inestabilidad del carácter (depresiones que alternan con momentos de euforia). Ataques epilépticos.



- **Complicaciones**

- Flebitis.
- Retracciones y osteomas.
- Osteoporosis.
- Escaras.
- Obstrucción bronquial.
- Infección respiratoria, trastornos de la deglución.
- La muerte es debida a las complicaciones urinarias y al encamamiento.

- **Clasificación**

- Etapa 1: independencia total, actividades profesionales permitidas.
- Etapa 2: notables signos neurológicos (parálisis, síndrome piramidal, síndrome cerebeloso, síndrome vestibular), semiindependencia (disminución del perímetro y asistencia en la marcha, brotes espaciados).
- Etapa 3: signos neurológicos acentuados, andar imposible, independencia en sillón
- Etapa 4: encamado. Trastornos neurológicos y otros:
 - Trastornos oculares, de la fonación y la deglución.
 - Trastornos esfinterianos.
 - Trastornos tróficos (escaras, retracciones, descalcificación).
 - Trastornos ortopédicos en tronco y miembros inferiores.
 - Trastornos circulatorios (edemas, flebitis).
 - Infección urinaria, pulmonar e intestinal.
 - Trastornos psíquicos

8. Diagnóstico

No existen pruebas diagnósticas específicas para la esclerosis múltiple, por lo que se diagnostica en función de la aparición de síntomas y signos indicativos de lesiones en múltiples localizaciones del sistema nervioso central y de brotes de actividad clínica seguidos de fases de remisión. En la actualidad se usan los criterios de Poser, que aúna la información clínica con los datos aportados por las diversas exploraciones complementarias.

El uso de la RM ha aumentado significativamente el conocimiento de los procesos patofisiológicos que subyacen en la EM (Fig. 16). Utilizando contraste de gadolinio se han mostrado que la ruptura de la barrera hematoencefálica en las áreas focales de inflamación activa puede preceder a la aparición de nuevas lesiones cerebrales u otras anormalidades en la RM. Una placa de desmielinización en RM se muestra como hipointensa en T1 e hiperintensa en T2 y densidad protónica. La localización más frecuente de estas lesiones es en el sustancia blanca periventricular.



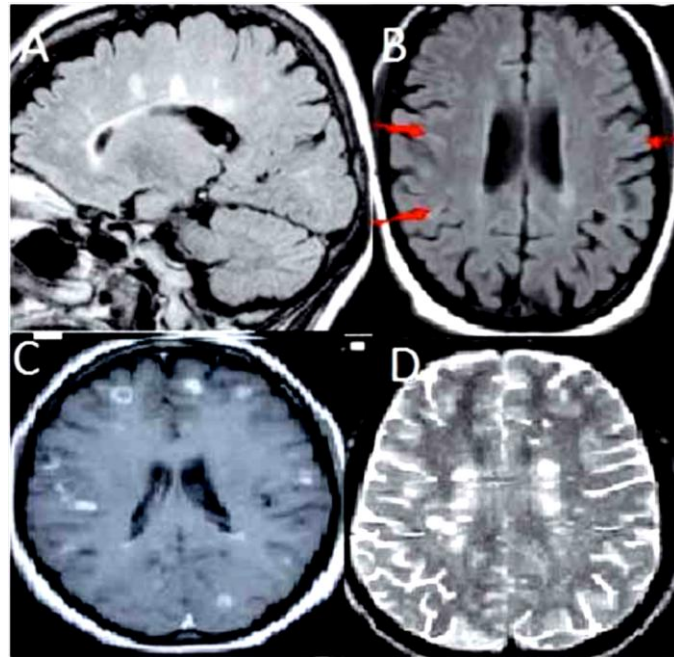


Ilustración 16. RM, esclerosis múltiple del cerebro. a) Secuencia FLAIR donde se ven los característicos dedos de Dawson que corresponde a placas de desmielinización que emergen del cuerpo calloso a la periferia. b) Lesiones yuxtacorticales en secuencia FLAIR. c) T1 contrastada donde se ven imágenes captantes de contraste anulares subagudas y nodulares agudas. d) Secuencia T2 donde se observan lesiones periventriculares hiperintensas.

Se estudian los potenciales evocados visuales, los potenciales evocados auditivos de tronco y los potenciales evocados somatosensoriales. Pueden detectar lesiones asintomáticas no descubiertas en la exploración física.

Puede detectarse pleocitosis mononuclear del LCR en un 25% de los casos. El diagnóstico será puesto en duda cuando haya más de 75 cas/ L o polimorfonucleares. En más del 95% de los pacientes se detectan bandas oligoclonales, signo de síntesis intratecal de IgG.

9. Tratamiento

No existe un tratamiento curativo de la enfermedad. Se distingue entre tratamiento del brote, tratamiento de fondo y tratamiento sintomático.

- **Tratamiento del brote:** los corticoides a altas dosis (hasta 1000 mg/día de metilprednisolona) por vía intravenosa durante periodos cortos (3-5 días) disminuyen la intensidad y duración de los brotes dados en la fase aguda. Se deben tratar aquellos brotes con afectación clínica moderada o severa.
- **Tratamiento de fondo:** el principal objetivo es reducir el número de brotes y la acumulación progresiva e inexorable de discapacidad. Dentro de los inmunosupresores se prefiere usar azatioprina, al tener menos efectos secundarios. Disminuye modestamente y en algunos pacientes el número de brotes. Metrotrexato a dosis bajas parece ser eficaz en las formas crónicas progresivas. Un capítulo especial merecen los interferones. El primero

en introducirse en el arsenal terapéutico fue el interferón- α -1b, que ha demostrado reducir el número y la intensidad de los brotes, así como la actividad de la enfermedad evaluada por RM, pero sin haber demostrado efecto sobre la acumulación de la discapacidad. El interferón- α 1a, además de los efectos del interferón- α -1b, ha demostrado retrasar la acumulación de discapacidad física. El interferón gamma empeora la enfermedad

- **Tratamiento sintomático:** la espasticidad se trata con baclofén (agonista del GABA de acción medular), diacepam o tizanidina. Para la fatiga es útil la amantadina. En los cuadros dolorosos (neuralgia del trigémino y otros dolores de origen central) se usa carbamacepina, amitriptilina o fenitoína. En los síntomas paroxísticos (disonía paroxística, neuralgia del trigémino, prurito paroxístico...) puede ser útil la carbamacepina. La hiperreflexia vesical se trata con anticolinérgicos, como imipramina, oxibutinina, propantelina.
- **Rehabilitación**
 - Durante los brotes: cuidados genéricos (el cansancio empeora los brotes).
 - Fase de recuperación: seguir la recuperación sin cansar.
 - Fase de estabilidad: mantenimiento ortopédico y respiratorio.

B. ENCEFALOMIELITIS DISEMINADA AGUDA (EDA)

El término implica el concepto de una respuesta autoinmune monofásica postinfecciosa, postalérgica o postinmunización que afecta a la sustancia blanca del sistema nervioso central, provocando desmielinización.

La leucoencefalitis hemorrágica aguda o enfermedad de Weston Hurst y la leucoencefalitis aguda necrotizante son consideradas estados más agresivos de la misma enfermedad. Esta última ha sido descrita en niños japoneses y, ocasionalmente, en occidente.

Las infecciones más frecuentes que se asocian a encefalomielitis diseminada aguda son cuadros virales inespecíficos del tracto respiratorio superior.

La EDA postinmunización ha sido descrita después de la inoculación de vacunas contra: sarampión, rabia, rubéola, tifoidea, hepatitis B, difteria, parotiditis y antitoxina tetánica.

La patogenia postulada para la EDA es la sensibilización de linfocitos contra el tejido encefálico debido a una reacción cruzada entre antígenos infecciosos o agentes de inmunización y antígenos cerebrales. Esto produce una respuesta inflamatoria directa que compromete la sustancia blanca del sistema nervioso central.



Sarampión	Adenovirus
Varicela	Hepatitis A y B
Rubeola	Citomegalovirus
Enterovirus	Clamidia
Epstein-Barr	Legionella
HTLV1	Campilobacter
Herpes tipo 6	Mycoplasma pneumoniae
Herpes simples	Listeria monocitogenes
Influenza A y B	Leptospira interrogans

Diagnóstico diferencial de encefalomiелitis diseminada aguda.

Los estudios epidemiológicos han mostrado que la EDA es más frecuente en el adulto joven y niños, es excepcional antes de los 3 años de edad y no existe diferencia por sexo. Su incidencia es mayor en los países en desarrollo y en los que utilizan vacunas contra la rabia con tejido neural de origen animal.

La incidencia de la EDA postsarampión es de 1 en 1.000 pacientes infectados y hasta un 20% son fatales. En relación a otras enfermedades virales como varicela y rubeola, la incidencia varía de 1 en 10.000 a 20.000 casos.

1. Etiología

La presentación clínica comienza frecuentemente de una a cuatro semanas después de un cuadro febril, exantema o postinmunización, sin embargo, estos antecedentes pueden estar ausentes hasta en un 30% de los pacientes.

En la EDA postinfecciosa, los síntomas se inician con la resolución del cuadro febril y se caracterizan por: cefalea, convulsiones y encefalopatía. El paciente puede comprometerse de conciencia pudiendo llegar al coma rápidamente y desarrollar signos focales o multifocales como: déficit motor (hemiparesia, paraparesia), nivel sensitivo, alteración de esfínteres, mioclonías, neuritis óptica, oftalmoplejia, coreoatetosis, mutismo y signos meníngeos. Las presentaciones atípicas son la psicosis aguda y lesiones cerebrales únicas que pueden simular un tumor cerebral.

Las manifestaciones clínicas más frecuentes son: encefalitis (90-96%), miелitis (5-10%) y polirradiculitis (1-7%) (13). Clásicamente, se han descrito algunos síndromes neurológicos característicos de la encefalomiелitis diseminada aguda: miелitis postsarampión, ataxia cerebelosa postvaricela y encefalopatía postrubeola.

La historia natural de la enfermedad es la progresión del cuadro neurológico en días a semanas (hasta un mes), luego comienza la recuperación, que es de velocidad y grado variable. Se han descrito casos de progresión más prolongada y de recaídas dos años después del cuadro inicial, pudiendo o no asociarse a nuevos cuadros infecciosos o postinmune, por lo que se recomienda no estimular el sistema inmune (vacunas) hasta seis meses de resuelto el cuadro clínico inicial.



2. Diagnóstico

Los hallazgos radiológicos no son patognomónicos. En la fase aguda, el TAC de encéfalo es normal hasta en un 40% de los casos, es útil para el diagnóstico diferencial. La RM de encéfalo y médula espinal es el método de elección para demostrar el compromiso parenquimatoso precoz. Las alteraciones descritas son: normalidad o disminución de la señal (hipointensidad) en secuencias ponderadas en T1 e incremento de la señal (hiperintensidad) en las ponderadas en T2. La administración de gadolinio produce realce de algunas lesiones, lo que refleja la alteración de la barrera hematoencefálica. En algunos casos este realce puede ser en anillo simulando un tumor o absceso cerebral. Las lesiones de la sustancia blanca son difusas, asimétricas, habitualmente bilaterales, ubicadas frecuentemente en las regiones parietooccipitales. Otras zonas afectadas son: corona radiada, cerebelo, troncoencéfalo, médula espinal y nervios ópticos. La sustancia gris también puede comprometerse, principalmente a nivel de los ganglios basales y tálamo.

En la leucoencefalitis hemorrágica aguda existe compromiso de la sustancia blanca y gris, la RM puede mostrar alteración de la señal en los lóbulos temporales, lesiones hemorrágicas difusas y edema cerebral masivo.

El LCR es normal en 30 a 70% de los pacientes con encefalomyelitis diseminada aguda y en 10% de los con leucoencefalitis hemorrágica.

El electroencefalograma generalmente es anormal pero inespecífico. Puede mostrar una asimetría difusa de alto voltaje en rango theta-delta, coma alfa o patrón alternante. Los potenciales evocados somatosensitivos y visuales pueden alterarse si existe compromiso de la médula espinal o tracto óptico respectivamente.

El diagnóstico diferencial debe considerar el compromiso directo del sistema nervioso central por los mismos agentes descritos en la etiología de la encefalomyelitis diseminada aguda, muchos de estos patógenos pueden causar encefalitis infecciosa aguda.

Encefalitis herpética	Beçhet
Meningitis bacteriana aguda	Sjögren
Trombosis de seno venoso	Lupus eritematoso sistémico
Absceso cerebral	Neoplasias: Metástasis múltiples,
Embolia séptica por endocarditis bacteriana subaguda	neoplasia multifocal primaria del sistema nervioso central
Evento inicial de esclerosis múltiple	Leucoencefalopatía multifocal
Vasculitis Primaria del sistema nervioso central	progresiva
Poliarteritis nodosa	Poliomyelitis
Churg-Strauss	Síndrome de Reye
Wegener	Neurosarcoidosis

Diagnóstico diferencial de encefalomyelitis diseminada aguda.

La EDA tiene una mortalidad de 10 a 30%, en los últimos años ha disminuido debido a la terapia inmunosupresora y al tratamiento agresivo del edema cerebral. La recuperación completa se obtiene en 50% de los casos y puede ocurrir incluso en pacientes en coma. Son factores de mal pronóstico el inicio hiperagudo, convulsiones y coma.



De los pacientes con leucoencefalitis hemorrágica aguda, más del 70% fallece durante la primera semana de la enfermedad y la gran mayoría de los supervivientes tienen secuelas neurológicas como: déficit focal, epilepsia, síntomas psiquiátricos y demencia.

Hasta un 35% de los casos típicos desarrollarán una esclerosis múltiple. Son factores predictores: ausencia de una infección asociada, escasa pleocitosis y presencia de bandas oligoclonales en el LCR. Las lesiones en la RM con valor predictivo positivo para el desarrollo de una esclerosis múltiple son: compromiso periventricular, existencia simultánea de lesiones que captan y no captan contraste y lesiones infratentoriales.

PARA SABER MÁS

http://www.sccalp.org/documents/0000/0918/BolPediatr2003_43_064-069.pdf

C. MIELITIS TRANSVERSA AGUDA (MTA)

Se engloba bajo este término a un grupo de enfermedades inflamatorias mal definidas, producidas por una lesión específica de la médula espinal. Es una enfermedad intrínseca de la médula espinal, infrecuente y potencialmente devastadora.

Se clasifican en:

- Idiopática.
- Infecciosa: la postinfecciosa corresponde al 35 a 45% de los casos y es más frecuente en pacientes menores de 40 años. Se han reportado casos de mielitis transversa aguda de curso indolente como forma de presentación en pacientes infectados con HIV y HTLV1.
- Parainfecciosa.
- Autoinmune.
- Otras: fármacos como la heroína y sulfasalazina, las neoplasias como el linfoma de células B y la leucemia mielomonocítica y paraneoplásica, fundamentalmente secundaria a carcinoma broncogénico.

Aproximadamente dos tercios de los casos son idiopáticas. La mayoría de estos casos tienen exámenes y seguimiento incompleto.

La incidencia anual de mielitis transversa aguda en Estados Unidos es de 0.46/100.000 habitante. La edad más frecuente de presentación es entre la segunda y cuarta década de la vida, con un aumento entre los 10 a 19 años y 35 a 40 años. No existe diferencia por sexo ni variación estacional. No se ha descrito influencia hereditaria.

El estudio patológico muestra necrosis central simétrica de la sustancia blanca y gris, a diferencia de la esclerosis múltiple, existe preservación de los vasos sanguíneos de la superficie subpial.

Un 30% de los adultos y un 50% de los niños tienen como antecedente una infección viral, de 3 a 15 días previos al inicio de los síntomas. Puede existir un cuadro inespecífico con fiebre (27%),



mialgias, rigidez de cuello (13%) y dolor a nivel del segmento medular comprometido, generalmente interescapular.

1. Diagnóstico

Los primeros síntomas neurológicos incluyen parestesias ascendentes y prurito en las extremidades inferiores, posteriormente se compromete la sensibilidad superficial y profunda, en un 80% de los casos es a nivel torácico.

- Inicio agudo o subagudo de déficit motor, sensitivo y disfunción esfinteriana.
 - Nivel sensitivo con límite superior bien definido.
 - Ausencia de compresión medular.
 - Progresión máxima dentro de 4 semanas.
 - Ausencia de otras enfermedades: sífilis, sarcoidosis, trauma, MAVespinales e infección por HTLV-1.
- MAV: malformación arteriovenosa

Criterios diagnósticos de Mielitis Transversa.

La RM de la médula espinal es indispensable para excluir diagnósticos diferenciales como hematoma y absceso epidural, mielopatía o hernia del núcleo pulposo compresiva. Hay que evaluar la extensión de la lesión inicial y el seguimiento. El seguimiento con RM habitualmente muestra una resolución parcial o completa a las semanas de iniciodel cuadro clínico. La RM encefálica puede ser útil para definir si la mielitis transversa aguda es un cuadro aislado o la primera manifestación de una esclerosis múltiple, en este caso, se observarán lesiones desmielinizantes del encéfalo.

El LCR se encuentra alterado en 30 a 50% de los pacientes, un estudio prospectivo mostró alteraciones en un 94% de los casos. Existe pleocitosis de hasta 10.000 células (linfocitos y polimorfonucleares). El aumento de las proteínas ocurre hasta en el 75% de los pacientes, pudiendo llegar a 500 mg/dl. La glucosa y presión de LCR habitualmente están en rangos normales y las bandas oligoclonales son negativas.

La detección viral ha sido utilizada, pero su utilidad es controvertida. La eficacia de fármacos antivirales, aún utilizados en forma precoz, es desconocida.

La resolución del cuadro clínico comienza entre 2 y 17 días de iniciada la enfermedad, es máxima los primeros 3 a 6 meses, pero puede continuar por algunos años. Un tercio de los pacientes con mielitis transversa aguda tienen recuperación completa, en otro tercio es parcial y el tercio restante no logra deambular ni recuperar la función esfinteriana.

Se consideran factores de mal pronóstico: inicio hiperagudo, presencia de dolor, paraplejia, incontinencia urinaria y ausencia de recuperación a los tres meses de evolución. Un patrón electromiográfico de denervación es también considerado de mal pronóstico. Un trabajo relaciona la presencia de la proteína 14-3-3 en el LCR con escasa o nula recuperación neurológica.

Son considerados factores de buen pronóstico: juventud, ausencia de progresión y compromiso medular incompleto, con preservación de las funciones de los cordones posteriores y de los reflejos osteotendinosos. Una RM normal o poco alterada es también considerada de buen pronóstico.



La mielitis transversa aguda puede evolucionar a una esclerosis múltiple hasta en un 8% de los casos. Los pacientes con lesiones medulares incompletas tienen una mayor probabilidad (80%). La recurrencia de mielitis transversa aguda esta descrita hasta en un 10%, comprometiendo siempre los mismos niveles medulares.

PARA SABER MÁS

<http://www.neurologia.com/pdf/Web/4910/bc100533.pdf>

D. NEUROMIELITIS ÓPTICA DE DEVIC (NMO)

La asociación entre compromiso medular y pérdida visual fue descrita por primera vez en 1870 por Sir Christopher Allbutt Devic. En 1894, reunió y publicó 17 casos descritos hasta esa fecha. Clásicamente, ha sido considerada como una variante de la esclerosis múltiple, sin embargo, en la actualidad se la reconoce como una entidad clínica diferente, que puede presentarse como un síndrome asociado a enfermedades desmielinizantes, infecciosas, del tejido conectivo o endocrinopatías.

El estudio anatomopatológico muestra lesiones medulares graves, caracterizadas por: necrosis, hialinización de las arterias espinales, cavitación y, en menor grado, desmielinización. Estos hallazgos explican su mal pronóstico funcional.

A nivel encefálico existe desmielinización de los nervios ópticos y quiasma, sin lesiones intraparenquimatosas al inicio de la enfermedad.

Su causa es desconocida, se ha asociado a Lupus eritematoso sistémico, tuberculosis pulmonar, encefalomielitis diseminada aguda y a una gran variedad de autoanticuerpos. En un 50% de los pacientes existe el antecedente de un cuadro infeccioso previo. Existen reportes anecdóticos de neuromielitis óptica familiar.

Clínicamente se manifiesta como una enfermedad monofásica o recurrente caracterizada por una mielitis transversa aguda y neuritis óptica aguda o subaguda unilateral o más frecuentemente bilateral (80%). La mielitis transversa aguda y la neuritis óptica pueden ocurrir en forma simultánea o secuencial.

El déficit neurológico se desarrolla en horas a días y frecuentemente es precedido de cefalea, náuseas, somnolencia y fiebre. El compromiso óptico se manifiesta por una súbita y completa pérdida visual, en pocos días puede ser bilateral. El fondo de ojo es normal o con edema de papila.

La aparición de neuritis óptica y de mielitis transversa aguda en menos de un mes predice un curso monofásico. Las formas recurrentes se caracterizan por que entre ambos episodios hay un intervalo mayor a tres meses.

El curso monofásico ocurre hasta en un 45% de los casos, principalmente afecta a jóvenes, con un promedio de edad de 27 años, no existiendo diferencia entre ambos sexos. La forma recurrente afecta a un 55% de los pacientes, pudiendo recaer la neuritis óptica o la mielitis transversa aguda. Esta forma es más frecuente en pacientes de mayor edad y mujeres con antecedentes de



enfermedades autoinmunes, principalmente Lupus eritematoso sistémico. En el 50% de los casos, la recaída aparece dentro de los primeros seis meses. Después de años, la posibilidad de una recaída es de 18%. En los niños, la neuromielitis óptica es una enfermedad más benigna, con excelente pronóstico funcional y ausencia de recaídas.

El estudio con RM habitualmente es normal o inespecífico. En los casos en que se evidencia una alteración, las secuencias ponderadas en T2 y T1 con contraste, muestran una hiperintensidad del nervio óptico, quiasma y médula espinal, en este último caso, frecuentemente se comprometen más de tres segmentos medulares. En general, el compromiso longitudinal es más extenso que en la esclerosis múltiple. Durante el seguimiento, aparecen lesiones de la sustancia blanca encefálica hasta en un 25% de los casos. En la NMO de curso monofásico no se evidencian nuevas lesiones.

El estudio del LCR es normal sólo en un 17% de los casos (1). La mayoría de los pacientes presentan pleocitosis (>100 cel/mm³ ó >5 neutrófilos /mm³), proteinorraquia sobre 100 mg/dl y ausencia de bandas oligoclonales.

El pronóstico de las formas monofásica y recurrente difiere. Los pacientes con la forma monofásica pueden tener una recuperación completa o parcial, esto a pesar de que el daño neurológico inicial es más intenso que en la presentación recurrente. En la forma recurrente el pronóstico es más ominoso debido a las frecuentes y graves recaídas. La gran mayoría de los pacientes quedan con una amaurosis total, muchas veces bilateral y no recuperan la deambulación, incluso pueden desarrollar un fallo ventilatorio durante el compromiso de la médula cervical, lo que determina en la mayoría de los casos la causa de muerte. La supervivencia después de cinco años es de 90% para la forma monofásica y 68% para la recurrente.

E. ESCLEROSIS MÚLTIPLE FULMINANTE

Los pacientes con esclerosis múltiple pueden tener exacerbaciones agudas y graves, sin embargo, la desmielinización rápidamente progresiva y clínicamente devastadora, como forma de presentación de la enfermedad es infrecuente. En 1906, Otto Marburg describió el caso de una paciente que desarrolló un cuadro agudo de cefalea, confusión mental y hemiparesia izquierda, falleciendo a los 26 días de iniciada su sintomatología. El estudio anatomopatológico mostró una extensa desmielinización de la sustancia blanca supratentorial. Desde entonces el cuadro de esclerosis múltiple fulminante se conoce con el epónimo de la variante de Marburg. En 1927, Balo describió un cuadro clínico similar, pero el estudio patológico evidenció múltiples lesiones de la sustancia blanca con un patrón concéntrico de desmielinización y áreas de necrosis focal. Este patrón anatomopatológico de esclerosis múltiple aguda se conoce como esclerosis concéntrica de Balo.

La causa de esta variante de esclerosis múltiple es desconocida. Se la ha asociado a una forma inmadura y poco fosforilada de la proteína básica de la mielina, lo que la hace susceptible de ruptura. Otros autores han observado depósitos de IgG y activación del complemento en los sitios de destrucción de la mielina.

En el estudio anatomopatológico, la variante de Marburg se caracteriza por presentar lesiones desmielinizantes más graves que las observadas en la esclerosis múltiple típica y en encefalomyelitis diseminada aguda. Existe una intensa infiltración de macrófagos, daño axonal



agudo, necrosis y ausencia de gliosis. Destaca el hecho de que todas las lesiones tienen una edad histológica similar.

En la esclerosis concéntrica de Balo, existe necrosis focal con efecto de masa. Micro y macroscópicamente destaca la presencia de formaciones tomaculosas, los que se deben a una alternancia de zonas desmielinizadas con regiones de mielina normal.

El cuadro clínico es monofásico, de rápida progresión y clínicamente devastador. Se caracteriza por la aparición de hemiparesia o paraparesia, ataxia, oftalmoplejia y compromiso bulbar con disfagia, disartria y fallo respiratorio. Puede presentarse con hipertensión intracraneana focal provocando hernias cerebrales. Generalmente el paciente fallece antes de un año, debido fundamentalmente al compromiso del troncoencéfalo.

La RM de encéfalo muestra hallazgos inespecíficos de desmielinización, con lesiones pequeñas irregulares o confluentes que son hipo o isointensas en secuencias ponderadas en T1 e hiperintensas en T2. Se localizan en bulbo raquídeo, protuberancia, sustancia blanca hemisférica y cuerpo calloso. Las lesiones ovoideas periventriculares son características. Se pueden ver lesiones con refuerzo en anillo y grandes áreas confluentes de desmielinización con efecto de masa.

El estudio de LCR muestra pleocitosis (10 a 50 linfocitos por mm³) y un discreto aumento de proteínas. Las bandas oligoclonales se detectan hasta en un 40% de los casos (primera manifestación de esclerosis múltiple), sin embargo, frecuentemente son negativas debido al corto curso clínico.

La esclerosis múltiple fulminante se asocia a una alta probabilidad de discapacidad permanente. Se consideran factores de mal pronóstico: edad sobre 40 años, sexo femenino y extensas lesiones en la RM.

F. ENFERMEDAD DE SCHILDER O ESCLEROSIS MIELINOCLÁSTICA DIFUSA

En 1912, Paul Schilder publicó el caso de una paciente de 14 años que debutó con síntomas de hipertensión intracraneal y deterioro mental progresivo, falleciendo a las 19 semanas de inicio de la sintomatología. El estudio anatomopatológico reveló una gran área de desmielinización de los centros semiovais, además de pequeños focos de desmielinización similares a los encontrados en la esclerosis múltiple. En la actualidad es considerada una variante de esclerosis múltiple.

Anatomopatológicamente, se caracteriza por presentar lesiones desmielinizantes difusas, a diferencia de las placas focales de la esclerosis múltiple, que comprometen grandes áreas de la sustancia blanca, habitualmente con necrosis tisular y zonas de cavitación. El compromiso de las fibras U subcorticales y de la corteza adyacente también ha sido descrito. El término “esclerosis de transición” se usa para designar zonas de desmielinización en placas similares a las observadas en la esclerosis múltiple y que confluirán en las lesiones difusas típicas de la enfermedad de Schilder.

La enfermedad comienza en la niñez con un cuadro clínico caracterizado por afasia, demencia, signos corticoespinales, pérdida de visión por neuritis óptica con edema de papila o ceguera



cortical, signos debido a compromiso de troncoencéfalo como nistagmo y oftalmoplejia internuclear, convulsiones, psicosis aguda y signos de hipertensión intracraneal.

Las neuroimágenes son fundamentales, la RM de encéfalo muestra extensas áreas simétricas de desmielinización en ambos hemisferios con refuerzo en anillo.

El estudio del LCR muestra pleocitosis, presencia de proteína básica de la mielina en grandes cantidades y puede o no existir síntesis intratecal de inmunoglobulinas y bandas oligoclonales.

La biopsia cerebral puede ser necesaria en los casos en que las lesiones simulan un tumor intracerebral. Se debe considerar dentro de su diagnóstico diferencial a la adrenoleucodistrofia, leucoencefalopatía esclerosante subaguda y tumores cerebrales.

El curso es inevitablemente progresivo, la supervivencia promedio es de 6 años. El tratamiento es sintomático, la terapia esteroide es ineficaz.

G. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LAS LEUCOENCEFALOPATÍAS AGUDAS

El compromiso agudo de la sustancia blanca del sistema nervioso central es causado fundamentalmente por enfermedades desmielinizantes inflamatorias. Existen cuadros clínico-radiológicos de diversa etiología que pueden simular esta condición. En muchos casos la biopsia cerebral es útil para diferenciar enfermedades potencialmente tratables.

- Isquémicas: vasculopatías, cadasil. Moya-Moya, vasculopatía retino coclear de Susac. Vasculitis: sistémica, primaria del sistema nervioso central, inducida por drogas. Infarto venoso por trombosis de seno venoso.
- Metabólicas: citopatías mitocondriales, déficit de vitamina B12, mielínolisis pontina y extrapontina.
- Infecciosas: encefalitis viral, absceso cerebral, leucoencefalopatía multifocal progresiva, VIH (primoinfección e infecciones oportunistas), panencefalitis esclerosante subaguda.
- Inducida por radiación.
- Tóxicas: quimioterapia (metrotexato, 5 FU, levamisol), óxido Nitroso, CO, heroína.
- Oncológicas: neoplásicas (gliomatosis cerebri, linfoma primario del sistema nervioso central, linfoma intravascular), paraneoplásicas (Encefalitis límbica).

Enfermedades clínico-radiológicas que pueden simular una leucoencefalopatía aguda.

H. TRATAMIENTO DE LAS ENFERMEDADES DESMIELINIZANTES AGUDAS DEL SNC

1. Tratamiento general

El tratamiento de soporte es fundamental. La monitorización de las funciones respiratoria, cardíaca, renal y alteraciones hidroelectrolíticas son importantes para detectar y tratar oportunamente las complicaciones médicas. El manejo de las convulsiones, hipertermia, dolor e infecciones secundarias es fundamental. La monitorización de la PIC puede ser necesaria, principalmente en pacientes con esclerosis múltiple fulminante y leucoencefalitis hemorrágica aguda. El tratamiento oportuno del edema cerebral, con hiperventilación o agentes osmóticos, puede mejorar el pronóstico. En casos de distensión vesical debe usarse cateterismo intermitente.



Se debe prevenir la aparición de trombosis venosa profunda de extremidades, escaras de decúbito y espasticidad.

En las enfermedades en las cuales existe evidencia de agentes infecciosos (*Borrelia burgdorferi*, *M. pneumoniae*, virus herpes simplex o varicella zoster) en sangre o en otros tejidos, se deben emplear antibióticos o antivirales específicos. En el caso de la infección por virus hepatitis C, se ha utilizado experimentalmente interferón alfa.

La neurorrehabilitación debe iniciarse precozmente. La terapia física debe ser intensa, la fonoaudiología y el terapeuta ocupacional serán requeridos según necesidad.

2. Tratamiento inmunológico

No existen trabajos clínicos randomizados ni controlados que muestren eficacia de algún tratamiento específico.

Esteroides

Dada la patogenia postulada para estas enfermedades desmielinizantes, la terapia esteroide, debido a su potente efecto antiinflamatorio e inmunosupresor, ha sido la más utilizada.

En encefalomiелitis diseminada aguda, miелitis transversa aguda y esclerosis múltiple fulminante se ha utilizado metilprednisolona en bolos de 0.5-1 gramo intravenoso en adultos y 10 a 30 mg/kg/día en niños por 3 a 7 días. Si existe respuesta, pero con un déficit residual moderado a severo, se continúa con esteroides orales en dosis decrecientes por 2 a 6 semanas. Se han descrito recaídas durante o después de la suspensión de los esteroides, debiendo ser reiniciados.

En los niños con miелitis transversa aguda, la respuesta a las megadosis de esteroides es superior a la reportada en los adultos, disminuyendo las secuelas y acortando el tiempo de recuperación de manera significativa.

Plasmaféresis

En los casos de encefalomiелitis diseminada aguda, en los que la terapia esteroide ha sido ineficaz, se ha utilizado plasmaféresis. El volumen usado ha sido de 54 ml/kg. El número óptimo de plasmaféresis no ha sido estandarizado, frecuentemente se usa una cada dos días por dos semanas.

Un estudio randomizado de plasmaféresis en enfermedades inflamatorias desmielinizantes agudas del sistema nervioso central sugiere que su uso no debe ser considerado como tratamiento inicial, sino reservado para pacientes con déficit severos que no responden a altas dosis de esteroides.

Inmunoglobulinas

Se han comunicado algunos casos en que el uso de inmunoglobulina se ha asociado a una mejoría clínica espectacular en pacientes que no han respondido a las terapias antes descritas. La dosis



utilizada es de 400 mg/kg/día por 5 días. En algunos casos se repite una dosis mensualmente de 3 a 6 veces.

Terapia combinada

Si existe sospecha de una leucoencefalitis hemorrágica aguda, se sugiere una terapia agresiva y combinada desde el inicio. Se han asociado esteroides en altas dosis y plasmaféresis, al disminuir la dosis de esteroides se inicia ciclofosfamida.

Si se demuestra una enfermedad inmunológica subyacente, por ejemplo, lupus eritematoso sistémico, se sugiere utilizar una terapia combinada de esteroides y ciclofosfamida, que ha sido eficaz en encefalomielitis diseminada aguda y en mielitis transversa aguda.

El tratamiento de la esclerosis múltiple fulminante con megadosis de esteroides muestra resultados controvertidos. En los casos refractarios a esteroides se ha descrito el uso de plasmaféresis e inmunoglobulinas, con resultados variables. El uso de azatioprina, ciclosporina, ciclofosfamida y metrotexato no han mostrado eficacia.

En la NMO de Devic existen trabajos que muestran que la asociación de esteroides en altas dosis y azatioprina reduce la frecuencia de los ataques (en los casos recidivantes) y mejora el grado de discapacidad a los 18 meses.

Otros

En los pacientes que se presentan por primera vez con clínica de una enfermedad desmielinizante aguda y tienen lesiones desmielinizantes subclínicas previas en la RM encefálica, el uso de interferón beta-1a en dosis de 30 ug semanalmente reduce la tasa de desarrollo de esclerosis múltiple clínicamente definitiva hasta en un 50% de los casos durante al menos tres años.



VII. ENFERMEDADES EPISÓDICAS Y PAROXÍSTICAS

A. EPILEPSIA

La **Epilepsia** es un síndrome neurológico, crónico, que cursa con crisis epilépticas recurrentes; en general como resultado de una lesión cerebral estructural, en el seno de una enfermedad sistémica, de forma idiopática o genética.

Las **crisis epilépticas**, son la manifestación clínica de una descarga anormal de una población neuronal, generalmente pequeña, localizadas en la corteza cerebral o en la profundidad del parénquima cerebral.

PARA SABER MÁS

Video de la sociedad española de neurología sobre la epilepsia:

<http://www.youtube.com/watch?v=evZ5rj8qB0o>

1. Clasificación

- **Crisis:** se diferencian dos tipos de crisis:
 - Las **crisis parciales o focales** se deben a descargas neuronales corticales localizadas que producen una clínica también focal (alucinaciones visuales). Las crisis parciales se subclasifican en crisis parciales simples, cuando no hay alteración de la consciencia, y crisis parciales complejas, cuando ésta si se produce.
 - Si las descargas se extienden al resto del cerebro hablamos de generalización secundaria (alucinaciones visuales que se siguen de una crisis de gran mal). Las crisis **generalizadas** tienen signos clínicos iniciales que sugieren una implicación inicial y simultánea de ambos hemisferios.
- **Epilepsias:** se habla de **epilepsia primaria o idiopática** cuando el origen de las crisis es desconocido. Suelen tener predisposición genética y se creen que están debidas a alteraciones de neurotransmisores o de receptores para éstos. Las **epilepsias sintomáticas** son aquellas debidas a lesiones intracraneales (tumores, infartos...) o a alteraciones metabólicas, errores congénitos del metabolismo, anoxia, fármacos, abstinencia de drogas o alcohol. Cuando suponemos que la causa de la epilepsia es un trastorno cerebral focal, pero no conseguimos demostrarlo (EEG, RM) se denomina **epilepsia criptogénica**.

2. Fisiopatología

La **epileptogénesis** es el proceso mediante el cual un grupo de neuronas, generalmente de la corteza cerebral, desarrolla una excitabilidad exagerada y alcanza un estado en el que puede producir crisis epilépticas de forma espontánea. En la fisiopatología de las epilepsias están



involucrados dos tipos de fenómenos: el inicio de descargas repetitivas anómalas por un grupo de neuronas y la propagación de estas descargas a otras neuronas vecinas y distantes.

La epileptogenicidad está causada por alteraciones en poblaciones neuronales que dan lugar a la disminución de sus propiedades inhibitorias o al aumento de las excitadoras. Las alteraciones electrolíticas, los fármacos y los tóxicos pueden dar lugar a crisis epilépticas por alterar el equilibrio entre la excitabilidad y la inhibición neuronal.

El aumento del K⁺ extracelular facilita las descargas neuronales repetitivas. La hipocalcemia aumenta la excitabilidad de la membrana neuronal, facilitando la sincronización y la propagación del impulso neuronal anormal. La hipomagnesemia, hiperglucemia, hipoxia e isquemia también pueden dar lugar a crisis epilépticas. Algunos fármacos como los antidepresivos tricíclicos y tóxicos como el ácido domoico también facilitan la aparición de crisis.

La aparición de crisis epilépticas puede estar relacionadas con alteraciones en la neurotransmisión (en relación con alteraciones estructurales de los receptores de los neurotransmisores y de los canales iónicos), cambios en el medio iónico, alteraciones en la morfología de las neuronas y en los circuitos neuronales. Además de factores ambientales, en la patogenia de la epilepsia influyen también factores genéticos, que modulan la mayor susceptibilidad de cada individuo a padecer crisis recurrentes. Se supone que son numerosos los genes que influyen en la excitabilidad neuronal y en la mayoría de las situaciones cada paciente desarrolla epilepsia de un tipo o severidad en función de la acción combinada de varios genes. Sin embargo, se han identificado numerosas epilepsias que están determinadas por la presencia de mutaciones en un solo gen. Muchas de ellas están relacionadas con mutaciones en genes codificadores de subunidades de canales iónicos o con receptores de membrana. En otras ocasiones son genes implicados en los procesos de migración neuronal que tiene lugar durante la formación embrionaria de la corteza cerebral (Gil-Nagel A, Morales IG, 2007)

A pesar de que el mecanismo de acción íntimo de los fármacos antiepilépticos se desconoce en la mayoría de los casos, en base a datos clínicos y de experimentación podemos distinguir varios grupos:

- Aquéllos con capacidad de bloquear las descargas repetitivas mantenidas de alta frecuencia, mediante la inactivación de los canales de sodio dependientes de voltaje, tales como fenitoína y carbamacepina.
- Aquéllos con capacidad de bloquear las descargas repetitivas de alta frecuencia y aumentar la transmisión sináptica gabaérgica, como son las benzodiacepinas, fenobarbital y ácido valproico, actuando los dos primeros directamente sobre el receptor de GABA.

PARA SABER MÁS

Etiopatogenia y fisiopatología de la epilepsia:

<http://pedrocabreraj.files.wordpress.com/2012/01/convulsiones-y-epilepsia-medicine-2007.pdf>



3. Etiología

Es importante conocer la etiología de las crisis para cada grupo de edad. La mayoría de las epilepsias idiopáticas comienzan antes de los 20 años. En la lactancia predominan la hipoxia perinatal, los trastornos genéticos y las malformaciones como entidades causales. En la infancia y adolescencia, las epilepsias idiopáticas, infecciones y traumatismos. En los adultos, las secundarias a traumatismo craneoencefálico, alcohol y tumores cerebrales, siguiendo un patrón causal parecido a medida que aumenta la edad, aumentando la frecuencia de crisis secundarias a una cicatriz isquémica cerebral de forma paralela a la edad del paciente.

Otras etiologías incluyen:

- Herencia.
- Causas neurológicas (hemiplejia, traumatismos craneales, enfermedad motriz cerebral).
- Traumatismos neonatales u obstétricos.
- Tumor cerebral.
- Causas vasculares (hemorragia cerebral o meníngea).
- HTA.
- Infecciones (encefalitis).
- Intoxicaciones (alcohol, plomo, mercurio).
- Causas metabólicas (hipoglucemia, hipocalcemia, insuficiencia renal).
- Causas esenciales.

4. Clínica

En una epilepsia convulsiva generalizada, se evoluciona en cuatro fases.

- **Fase precrítica**
 - Pródromos: irritabilidad, tristeza, descuido, cefaleas.
 - Aura: manifestaciones motrices involuntarias, disestesia, alucinaciones sensoriales, angustia, malestar y palidez.
- **Fase crítica:** gritos, pérdida del conocimiento y caída al suelo. Hay espasmo tónico generalizado con HTA, taquicardia, cianosis, hipersalivación (el paciente babea), hipersudoración y midriasis: el espasmo dura 20 a 30 segundos. La hipertonía muscular cede de golpe, presenta sacudidas musculares generalizadas muy violentas (pérdida de orina frecuente) y reanuda conocimiento.
- **Fase terminal estertorosa:** Babinski bilateral, arreflexia generalizada: de nuevo en un coma de una decena de minutos.
- **Fase postcrítica:** se despierta y se levanta: está confuso y no se acuerda de nada.

La correspondencia del EEG es la siguiente: en la etapa inicial existe un trazado irregular y disrítmico que acelera durante la fase de aura, luego se vuelve mioclónico. Durante la pérdida de conocimiento, el trazado es amplio y rápido, con voladas de polipuntas (plumeados) que dan paso



rápido a polipuntas u ondas que se retrasan y se espacian. En la fase estertorosa el trazado es plano, luego el ritmo alfa se restablece.

5. Diagnóstico

El paso inicial consiste en el diagnóstico diferencial de las crisis con otros cuadros que producen síntomas transitorios, como síncope, pseudocrisis, accidentes isquémicos transitorios, narcolepsia-cataplejía, migraña, vértigo paroxístico, amnesia global transitoria o hipoglucemia, entre otros.

El diagnóstico del tipo de crisis es principalmente clínico: crisis parcial, generalizada, crisis del lóbulo frontal, crisis temporal mesial, crisis occipital...aunque en ocasiones necesitemos de pruebas complementarias para discriminar el origen focal o generalizado de una crisis (crisis frontales mediales que se generalizan casi de inicio). El diagnóstico del síndrome epiléptico se hace en base a la clínica, principalmente por dos pruebas complementarias: el EEG y la neuroimagen.

	Síncope	Crisis epiléptica
Color de la piel	Pálido	Congestivo
Tono muscular	Disminuido	Aumentado
Factores desencadenantes	Ortostatismo, micción...	Solo en epilepsias reflejas
Mordedura de lengua	Puede (punta de la lengua)	Frecuente (borde lateral)
Relajación de esfínteres	Puede	Frecuente
Convulsiones	Raras (sacudidas tónicas)	Frecuente
Confusión postcrítica	No	Presente

Diagnóstico diferencial entre crisis y síncope.

- **Electroencefalograma:** es la prueba de elección para demostrar el carácter epiléptico de un paroxismo epiléptico y es insustituible para definir muchos síndromes epilépticos. Un EEG convencional suele mostrar alteraciones epileptiformes en la mitad de los epilépticos, aunque un 10-15% de la población normal puede tener alguna anomalía electroencefalográfica, por lo que un paciente con un EEG anormal sin síntomas nunca debe ser tratado. Los estudios de EEG de siesta con privación parcial de sueño son útiles para discriminar actividad epileptiforme no visible en el EEG convencional.
- **Neurorradiología:** TAC y RM son las técnicas de elección para detectar lesiones estructurales del SNC, siendo la segunda más sensible y específica, especialmente para el estudio de la esclerosis temporal mesial.

6. Tratamiento

Ante una primera crisis la actitud debe ser conservadora y únicamente se estudiará al paciente con las pruebas diagnósticas pertinentes. Se iniciará tratamiento después de una primera crisis, en caso de haber una lesión estructural demostrable o cuando la situación del paciente así lo requiera (paciente con un trabajo de riesgo). Cuando se comience un tratamiento antiepileptico se hará siempre en monoterapia, apurando al máximo la dosis del medicamento electo, pudiéndose usar otros fármacos en monoterapia en caso de no haber respuesta al inicial. Si las crisis siguen sin controlarse se asociaran otros fármacos.



El primer tratamiento médico eficaz en el control de la epilepsia se basaba en la utilización de depresores no específicos del SNC. Son tres los mecanismos principales de actuación de los fármacos anticomiciales (Rho JM, Sankar R, 1999):

- Aumento de la inhibición sináptica mediada por el GABA;
- Inhibición de los canales de iones sodio y del calcio;
- Reducción o inhibición del flujo de calcio a través de los canales de calcio tipo T.

Con el grupo de fármacos antiepilépticos (FAE) clásicos, todos comercializados antes de 1970, pudo lograrse el control de las crisis epilépticas en el 70% de las personas con epilepsia. Dado que muchos de estos fármacos se transportan unidos a proteínas y tienen metabolismo hepático, habrá que tener precauciones especiales en los enfermos con politerapia o coterapia con otros fármacos, por sus posibles efectos adversos.

En los últimos años se han desarrollado nuevos fármacos que se han ido incorporando progresivamente al tratamiento de la epilepsia. Entre los más utilizados en la actualidad se encuentran la vigabatrina, la lamotrigina, la gabapentina, el topiramato y la tiagabina. Todos estos medicamentos tienen éxito similar a los anteriores, pero con muchos menos efectos secundarios adversos.

Otra modalidad terapéutica de la epilepsia es la cirugía. Su principal indicación son las epilepsias focales refractarias, donde puede ser curativa. La operación más típica es la hipocampoamigdalectomía, en caso de epilepsia temporal medial. En otros casos la cirugía será solamente paliativa, como es la callosotomía para prevenir las caídas por crisis atónicas (Lennox-Gastaut).

7. SÍNDROMES EPILÉPTICOS MÁS FRECUENTES

CRISIS FEBRILES

Comprenden el 50% de las crisis en los primeros cinco años. Se presentan entre los seis meses y cinco años. Son más frecuentes en varones y están ligadas a factores hereditarios. Se desencadenan por fiebre. En el 80% de los casos son generalizadas, pudiendo ser focales y seguirse de un déficit transitorio. El EEG es normal en la mitad de los casos.

Tras una primera crisis, éstas recidivan en un 20-50% de los casos. En la mayoría de los casos desaparecen sin secuelas antes de los cinco años, convirtiéndose en epilépticos un 1,4-3,4% de los pacientes.

Son factores de riesgo: aparición precoz, duración mayor de 30 minutos, historia familiar, alteraciones cerebrales previas y las crisis focales. Su tratamiento consiste en la aplicación de diazepam rectal y el descenso de la temperatura (paracetamol). En niños con crisis febriles recidivantes se puede usar tratamiento profiláctico con fenobarbital.

CRISIS POSTRAUMÁTICAS

Suelen ser crisis focales, siendo más frecuentes en adolescentes y adultos jóvenes con traumatismos craneoencefálicos abiertos (penetración dural) o con amnesia posttraumática



mayor de 24 horas. La mayoría de las crisis se producen en los primeros dos años tras el traumatismo, siendo más frecuentes las recurrencias cuando la primera crisis acaeció entre el segundo día y las primeras dos semanas del traumatismo. Un cuarto de los casos tendrán crisis refractarias a la terapia.

AUSENCIAS TÍPICAS

La edad de inicio oscila entre los tres y doce años. Es una epilepsia ligada a factores genéticos. La clínica es inconfundible: se produce una alteración de la consciencia, con una pérdida de contacto (ausencia) de pocos segundos de duración (10-12 segundos), cuyo inicio y final son bruscos, repitiéndose muchas veces a lo largo del día. El EEG es típico: punta-onda a 3 Hz de inicio y final bruscos, que se facilita por la hiperventilación. Un 50% desaparecen tres años tras el comienzo, un 25% no desaparecen pero se hacen poco frecuentes y un 25% evolucionan hacia otro síndrome epiléptico. Son factores de riesgo el sexo varón, la aparición después de los ocho años y la mala respuesta al tratamiento. Las pautas de antiepilépticos más útiles son ácido valproico, ácido valproico con etosuximida y ácido valproico con lamotrigina. La etosuximida no es eficaz en el control de otros tipos de crisis, por lo que, dada la asociación posible de ausencias y crisis generalizadas, muchos autores recomiendan valproato o lamotrigina.

SÍNDROME DE WEST

Se inicia antes del año de edad (cuatro-siete meses). La clínica típica consiste en espasmos en flexión, que afectan a cuello, tronco y miembros. En un 20% de los casos sólo se producen espasmos en extensión, siendo lo más frecuente que sean de ambos tipos. Al inicio son aislados, siendo posteriormente características las salvas de espasmos. El EEG es típico, con ondas lentas y puntas de gran amplitud, con un trazado caótico y anárquico (hipsarritmia). El pronóstico es malo, con retraso mental y evolución a otros síndromes epilépticos graves. El tratamiento se hace con ACTH, habiendo mostrado utilidad la vigabatrina y ácido valproico.

SÍNDROME DE LENNOX-GASTAUT

Se inicia entre los dos y seis años. Las crisis son polimorfas, siendo las más frecuentes las ausencias atípicas, las crisis tónicas, atónicas, tónico-automáticas y las crisis de gran mal. Las crisis son muy numerosas y se controlan mal con la medicación. El EEG muestra un patrón de punta-onda lenta difusa intercrítica, con un ritmo de fondo lento. Su pronóstico es malo, con retraso mental. El tratamiento es muy complicado y raramente se alcanza el control del paciente. Se suele comenzar con valproato, pero casi siempre se usa politerapia (los fármacos dependerán de los tipos de crisis predominantes), basada en fenitoína, fenobarbital o clonacepam. Se puede asociar también lamotrigina. Otro fármaco que tiene indicación para este síndrome es el felbamato (riesgo de anemia aplásica).

EPILEPSIA MIOCLÓNICA JUVENIL (SÍNDROME DE JANZ)

Se inicia entre los trece y diecinueve años. Está claramente ligada a factores hereditarios. Los pacientes sufren mioclonías de breve duración, o en salvas, sin alteración de la consciencia, que afectan sobre todo a los miembros superiores, especialmente al despertar. Frecuentemente pasan desapercibidas hasta que se produce una crisis generalizada. El EEG muestra un patrón de punta-



onda o polipunta-onda a 3 HZ, que se activa con la ELI (estimulación lumínica intermitente). El pronóstico es bueno, sin deterioro intelectual. El control de las crisis es excelente con ácido valproico, sin embargo, si éste se suprime, las crisis reaparecen.

EPILEPSIA POR PAROXISMOS ROLÁNDICOS

La edad de inicio oscila entre los tres y doce años. Hay un ligero predominio en varones. Está ligada a factores hereditarios. Las crisis más frecuente son parciales motoras de la región orofacial, predominantemente nocturnas, de poca duración, pasando frecuentemente desapercibidas. El EEG muestra complejos punta-onda de localización rolándica, que se facilitan durante el sueño. Tiene un pronóstico excelente, sin deterioro intelectual, desapareciendo en la pubertad. Generalmente se opta por no la abstención terapéutica. Si las crisis son muy frecuentes se tratarán con ácido valproico o carbamacepina.

SÍNDROME DE LANDAU-KLEFFNER

También se le conoce como afasia epiléptica adquirida. Se inicia entre los dieciocho meses y los trece años, teniendo el paciente hasta el inicio del síndrome un desarrollo psicomotor normal. Las crisis son parciales motoras, parciales complejas, ausencias atípicas y crisis generalizadas. Desarrollan una afasia mixta, conservando las restantes funciones superiores. El EEG muestra un patrón de puntas, punta-onda y puntas lentas en salvas bilaterales de predominio temporal, que se favorecen por el sueño. Las crisis se controlan bien y el EEG se normaliza, pero el trastorno del lenguaje persiste.

STATUS EPILEPTICO

Es aquella situación en la que las crisis se repiten con tal frecuencia que el paciente no se recupera entre ellas. Los tipos más importantes son: gran mal (tónico-clónico), parcial simple motor, parcial complejo y estado no convulsivo, siendo el más frecuente el primero. El status epiléptico tónico-clónico tiene una mortalidad del 10% y puede dejar secuelas neurológicas irreversibles. Es una urgencia médica y debe ser tratado enérgicamente. A las medidas básicas de todo tipo de enfermo con disminución del nivel de consciencia, se añadirá tratamiento antiepiléptico vía EV. Se iniciará con diacepam, si no se controla se usará fenobarbital o lidocaína y de no controlarse, habrá que usar diacepam, midazolam o pentobarbital en infusión continua.

B. MIGRAÑA Y CEFALÉAS

La cefalea es uno de los motivos de consulta más frecuente, tanto en asistencia primaria como en especializada. En un bajo porcentaje, la cefalea es debida a una enfermedad grave subyacente; por ello es de gran importancia realizar una anamnesis y exploración física completas para detectarlo. En la anamnesis se evaluará la forma de comienzo del dolor, intensidad, distribución, relación con maniobras de Valsalva, relación con la postura, patrón circadiano, antecedentes de cuadros similares, antecedentes familiares, tratamientos que sigue el paciente, etc. La exploración física será completa, sin olvidar la realización de una fundoscopia (fondo de ojo), exploración de signos meníngeos, toma de temperatura y tensión arterial.



1. Clasificación

La más utilizada es la propuesta por la “International Headache Society” (Cephalalgia 1988). Sin embargo, desde un punto de vista práctico esta clasificación es en base a criterios semiológicos y sindrómicos.

CEFALEAS AGUDAS DE RECIENTE COMIENZO

Este síndrome engloba cefaleas debidas, con mayor frecuencia, a un proceso subyacente que requiere un diagnóstico y tratamiento urgente. La causa más típica es la hemorragia subaracnoidea.

- **Criterios diagnósticos:** inicio súbito, intensidad severa o muy severa, ausencia de episodios similares previos, localización frontooccipital o bilateral y difusa, empeoramiento con maniobras de Valsalva, rigidez de nuca, náuseas y vómitos.
- **Causas frecuentes:** hemorragia subaracnoidea, meningoencefalitis agudas, ictus, primeros episodios de migraña y otras cefaleas vasculares, cefalea tras ingesta excesiva de alcohol, cefalea asociada a cuadros febriles.
- **Causas infrecuentes:** encefalopatía hipertensiva, trombosis de senos y venas intracraneales, cefaleas agudas de origen ocular (glaucoma agudo, iridociclitis), cefaleas agudas de origen ORL (sinusitis aguda, otitis aguda), cefalea postpuncional, cefalea asociada a la arteritis de la temporal.

CEFALEAS AGUDAS RECURRENTE

Suelen corresponder a procesos “vasculares” (migraña, cefalea en racimos, etc.). Los primeros episodios, al no haber cefaleas similares previas, pueden plantear dificultades a la hora del diagnóstico diferencial con una cefalea aguda de reciente comienzo.

- **Criterios diagnósticos:** inicio agudo o subagudo, pero nunca súbito, intensidad severa o muy severa, episodios similares previos, localización sobre todo hemicraneal, características pulsátiles, asociación de uno o varios de los siguientes síntomas: fotofobia, fonofobia, lagrimeo, rinorrea o taponamiento nasal, náuseas y/o vómitos; primer episodio entre los 15 y 40 años, exploración neurológica normal, duración con o sin tratamiento entre 3 y 72 horas.
- **Causas típicas:** de cefalea aguda recurrente: migraña y cefalea en “racimos”.

CEFALEAS CRÓNICAS PROGRESIVAS

Se asocian con mayor frecuencia a procesos orgánicos, aunque la urgencia (no la gravedad) de la causa suele ser menor que en el grupo anterior. La causa más típica es la presencia de un tumor cerebral.

- **Criterios diagnósticos:** inicio subagudo y gradual, progresión lenta, durante días o semanas, localización frontooccipital, holocraneal o bilateral, moderada intensidad, cefalea continua (más intensa por las mañanas), papiledema en estadios avanzados.



- **Causas:** de cefalea crónica progresiva: tumores cerebrales, hemorragia subdural, absceso cerebral, trombosis de senos y venas intracraneales, pseudotumor cerebral.

CEFALEAS CRÓNICAS NO PROGRESIVAS

Corresponden la mayoría de las veces a casos de cefalea crónica diaria (cefalea tensional crónica o migraña transformada).

- **Criterios diagnósticos:** inicio subagudo, los síntomas no progresan en intensidad, localización holocraneal (“en banda” o “en casco”), moderada intensidad, características opresivas, se asocia a cuadros depresivos o ansiosos, exploración neurológica normal.

2. Principales síndromes cefalálgicos

MIGRAÑA

Es una enfermedad que consiste en ataques recurrentes de cefalea, variables en cuanto a intensidad, duración y frecuencia, generalmente hemicraneales, con frecuencia asociados a náuseas, vómitos, fotofobia y fonofobia, estando en ocasiones precedidos o asociados a déficit sensitivos, motores, del lenguaje y a cambios en el humor, que suele afectar a la actividad diaria y empeorar con el ejercicio físico, mejorando con el sueño.

Afecta al 10-15% de la población y es más frecuente en la mujer. Un 70% de los pacientes tiene historia familiar. En los varones tiende a comenzar en la infancia y en las mujeres con la menarquía. La frecuencia disminuye con los años.

Los ataques pueden desencadenarse por múltiples factores, como ciertos alimentos ricos en tiramina (quesos curados, plátanos maduros, cacahuetes...), otros con cafeína y feniletilamina (chocolate, café, cola, té), glutamato monosódico y nitrito sódico de muchos productos alimentarios, factores ambientales (luces brillantes, olores intensos), aumento de las horas de sueño (cefalea de fin de semana) y factores psicológicos como el estrés o la relajación después del estrés.

PARA SABER MÁS

Video explicativo sobre la hipótesis de la fisiopatogenia de la migraña:

<http://www.youtube.com/watch?v=K41y217G-3E>

Existen dos variantes principales.

- **Migraña sin aura (migraña común):** es más frecuente que la migraña clásica (4:1). A diferencia de la clásica no está precedida por “aura” focal neurológica.
- **Migraña con aura (migraña clásica):** aparecen diversos síntomas neurológicos reversibles conocidos como “aura”, 15 a 60 minutos antes de la cefalea, como escotomas, visión tunelizada, hemianopsia, fotopsias, teicopsias, micropsias, macropsias, metamorfopsias, y auras no visuales como parestesia, parestesias, disfasia, alucinaciones auditivas y olfativas, e incluso síntomas neurológicos más específicos como diversos



déficit vertebrobasilares en la llamada “migraña basilar” (trastornos oculomotores, vértigo, ataxia, disartria...). Por otra parte, en las 24-48 horas previas los pacientes pueden presentar otros síntomas prodrómicos como cambios del humor, torpeza mental, somnolencia, náuseas, etc. El “aura” puede volver a aparecer en la fase de dolor de forma espontánea. En ocasiones, el “aura” puede presentarse aislada, es decir, sin ser seguida de cefalea.

1) Tratamiento

Se procurará eliminar los factores desencadenantes. El tratamiento farmacológico se puede dividir en sintomático y profiláctico. El control de la crisis de migraña es más efectivo si el fármaco se administra precozmente (efecto abortivo).

- Tartrato de ergotamina: actualmente rara vez se receta en los medios asistenciales especializados.
- AINE: como aspirina, ibuprofeno, naproxeno o fenamatos.
- Paracetamol.
- Metoclopramida: además de su efecto antiemético ejerce una acción directa sobre las crisis migrañosas.
- Sumatriptán: es un agonista selectivo de los receptores serotoninérgicos 5-HT_{1D}, 1B que produce vasoconstricción de los vasos craneales. Existen presentaciones para administración subcutánea, oral e intranasal. Sumatriptán es el primero de una familia de fármacos conocidos como triptanes (zolmitriptán, naratriptán, rizatriptán, eletriptán).

El tratamiento profiláctico se recomendará a partir de 3 ó 4 ataques de migraña mensuales. Los fármacos útiles son muy variados: betabloqueantes (propranolol, nadolol, atenolol), antagonistas del calcio (flunarizina, nicardipino, nimodipino), antidepresivos tricíclicos como amitriptilina (muy útil en cefaleas con componente tensional), ciproheptadina (antagonista serotoninérgico que todavía se usa en la migraña infantil), pizotifeno, metisergida (antagonista serotoninérgico que puede producir fibrosis retroperitoneal), ácido valproico y, posiblemente, riboflavina.

2) Migraña y embarazo

La migraña no afecta al curso del embarazo; Sin embargo, este último sí modifica la evolución de la migraña durante la gravidez. Aproximadamente 3 de cada 4 pacientes refieren una mejoría durante los dos primeros trimestres. Esto es más probable en caso de migraña que comenzó con la menarquía o en aquellas pacientes con migraña menstrual, es decir, migrañas muy relacionadas con los niveles de estrógenos. La caída estrogénica postparto explicaría en parte por qué casi la mitad de las migrañosas tienen importantes crisis postparto a los 3-6 días de dar a luz. La cefalea tensional también puede tener variaciones durante el embarazo.

El uso de fármacos antimigrañosos en las embarazadas tiene muchas restricciones. Se prefiere evitar todo tipo de fármacos durante el primer trimestre. Como tratamiento sintomático se usa paracetamol (1000 mg) aislado o en combinación con codeína, codeína aislada, aspirina (no dar al final del embarazo) o ibuprofeno. El tratamiento profiláctico se reserva sólo para cuando sea estrictamente necesario. Se recomienda usar fármacos profilácticos antimigrañosos teniendo en



cuenta las otras enfermedades de la embarazada; por ejemplo, propranolol si es hipertensa o amitriptilina o fluoxetina si además padece depresión.

Por último, hay que tener en cuenta que durante el embarazo la migraña puede empeorar e incluso debutar como cefalea primaria o como una cefalea secundaria que la imite. Además, existen una serie de cefaleas secundarias graves que tienen predilección por aparecer durante el embarazo y el puerperio y que conviene tenerlas siempre en cuenta (trombosis venosa cerebral, hemorragia subaracnoidea, otros ictus, tumores pineales, coriocarcinoma y eclampsia). Así que, ante la mínima duda o sospecha fundada, habrá que remitir el caso al especialista adecuado (Urgencias o neurólogo).

3) Migraña y menstruación

La relación entre migraña y estrógenos se fundamenta en los siguientes hechos:

- La migraña es más frecuente en mujeres.
- La incidencia de migraña aumenta tras la menarquía.
- Los anticonceptivos orales pueden influir en la historia natural de la migraña.
- Frecuentemente, los síntomas mejoran durante el embarazo.

La menstruación desencadena las crisis del 17% a 45% de las mujeres migrañosas, aunque las crisis pueden aparecer en otros momentos del ciclo (ovulación, mitad de ciclo) o por otros desencadenantes. Se habla de migraña menstrual (5%-8% de todas las migrañas) pura cuando las crisis sólo se producen desde dos ó tres días antes de comenzar la regla hasta dos o tres días después de terminar ésta.

Las crisis de migraña relacionadas con la menstruación son más frecuentes en caso de migraña sin aura. La migraña menstrual suele comenzar con la menarquía. Es más probable que las migrañosas con crisis menstruales mejoren durante el embarazo respecto a las que tienen migraña sin relación con la menstruación. Se cree que el principal factor desencadenante de este tipo de crisis es la caída de estrógenos que precede a la menstruación, siendo otros factores importantes los relacionados con serotonina y ciertas prostaglandinas.

Las crisis menstruales tienen las mismas características que las no menstruales y responden de igual modo a los mismos tratamientos sintomáticos (AINE y triptanes). Sin embargo, el tratamiento profiláctico de las crisis menstruales es más problemático y el índice de fracasos es mayor. Dicha profilaxis se suele hacer con el uso perimenstrual de aspirina o AINE. También se pueden usar fármacos profilácticos antimigrañosos clásicos (betabloqueantes o flunarizina), bien durante todo el mes o bien de modo perimenstrual, según los casos. En ocasiones, puede ser necesaria la terapia hormonal con estradiol perimenstrual a dosis baja.

4) Sueño y migraña

La relación entre sueño y cefalea puede abordarse desde varios puntos de vista. De forma esquemática, se pueden considerar los siguientes apartados:



- El sueño como supresor de la cefalea. En muchas ocasiones la migraña se resuelve tras dormir un rato.
- El sueño como activador de la cefalea. La cefalea hípica, la cefalea en racimos y la hemicránea paroxística crónica tienen ataques nocturnos característicos. Parece que los ataques nocturnos de estas cefaleas se producen desde la fase de sueño REM. La migraña se puede desencadenar tras dormir más o menos horas de lo normal, como sucede en la cefalea de fin de semana.
- Enfermedades del sueño con cefalea como síntoma diurno. Los pacientes con insomnio y los que sufren el síndrome de apnea obstructiva del sueño suelen quejarse de cefaleas matutinas, leves, bifrontales y opresivas, que disminuyen a lo largo de la mañana.
- Trastornos del sueño en pacientes con cefalea. Son frecuentes las parasomnias en los niños migrañosos y ciertas alteraciones de los ritmos circadianos en los migrañosos adultos.

Las relaciones íntimas entre sueño y cefalea apenas se conocen, aunque se sospecha que muchas de las estructuras neuronales (núcleo supraquiasmático) implicadas en el ciclo sueño-vigilia y otros ritmos circadianos y en el control de las diversas fases del sueño (núcleos troncoencefálicos) son también responsables (se supone que cuando están alteradas o mal reguladas) de la periodicidad y génesis de los ataques de ciertas cefaleas primarias episódicas, siendo la cefalea en racimos y la migraña las más características.

CEFALEA TENSIONAL

Existen pruebas de que la migraña común y la cefalea tensional son procesos similares más que entidades diferentes y representan los extremos de una misma enfermedad. El dolor es generalmente bilateral, sordo, opresivo, de moderada intensidad, referido por el paciente como “un casco” o “una banda que le aprieta la cabeza”, con sensación dolorosa al tocarse el pelo. Suele asociar sensación de rigidez cervical. El dolor, de corta duración en la forma aguda episódica, en la forma crónica puede durar hasta semanas. Los pacientes no presentan “aura” ni, en general, náuseas, vómitos o fotofobia. Se asocia con frecuencia a depresión y ansiedad.

El tratamiento médico consiste en antidepresivos tricíclicos (amitriptilina), ya que son eficaces para su control.

CEFALEA EN RACIMOS

Predomina en el varón (5:1), se inicia alrededor de los 35 años y la incidencia familiar es baja (3-7%). El dolor y su patrón de presentación son típicos. El dolor es de gran intensidad, urente, pulsátil, punzante y desgarrador, unilateral (aunque de un ataque a otro puede cambiar de lado) y afecta, sobre todo, a la región frontoorbitaria. Se suele acompañar de sudoración de la frente, lagrimeo, inyección conjuntival, congestión nasal y rinorrea del lado afectado. En un 60-70% de los casos los ataques se acompañan de ptosis y miosis ipsilaterales. Las crisis duran de 15 a 90 minutos, repitiéndose con una frecuencia de 1 a 3 ataques diarios (o más con un máximo de unos 8 al día), generalmente a una hora fija, durante un periodo de semanas o meses (1 a 3 meses), seguido de un intervalo de tiempo (6 meses a años) libre de síntomas, para poder recaer con posterioridad. Normalmente se presenta una temporada de dolor cada 6-12 meses, con cierto ritmo estacional (primavera y otoño). Son frecuentes los ataques nocturnos (50-75% de los



ataques) en los primeros 90 minutos de sueño (suele corresponderse con la latencia de la primera fase REM).

PARA SABER MÁS

http://www.scielo.sa.cr/scielo.php?pid=S0001-60022003000300002&script=sci_arttext

Esta cefalea puede tratarse con ergotamina al acostarse (para los ataques nocturnos) o durante el día, anticipándose al inicio del dolor (suele producirse a la misma hora). Una buena opción terapéutica es verapamil o litio asociados a un ciclo corto con prednisona, comenzando con 75 mg al día y reduciendo progresivamente la dosis.

HEMICRÁNEA PAROXÍSTICA CRÓNICA

Es un cuadro raro que afecta a la mujer en un 80-90% de los casos, presentándose durante la segunda o tercera década. No hay periodos de remisión y el número de ataques diarios es muy alto. El dolor afecta a la región frontal, ocular y temporal y se puede irradiar al cuello, brazo y región superior del pecho, es unilateral, no cambia de lugar y se puede desencadenar por la flexión y rotación del cuello. Los ataques duran 5-60 minutos (media 10-30 minutos) y se repiten 12-30 veces al día. El dolor es muy intenso, punzante o urente.

La respuesta a indometacina es espectacular.

NEURALGIA DEL TRIGÉMINO

No se trata de una cefalea en sentido estricto, debiéndose clasificar dentro de las algias faciales. Se trata de un dolor muy breve (de pocos segundos a un máximo de 1-2 minutos), localizado en el territorio de distribución de la 2ª y/o 3ª rama del nervio trigémino (la afectación de la 1ª es rara), de gran intensidad y referido por el paciente como un “calambre eléctrico” muy doloroso. Es frecuente encontrar zonas gatillo o puntos en la región facial que al ser tocados, o incluso rozados, desencadenan el dolor. El cuadro comienza generalmente por encima de los 40 años, aumentando su frecuencia con la edad. En los pacientes más jóvenes es preciso descartar la presencia de una causa subyacente (al contrario que la forma común, considerada “idiopática”), sobre todo esclerosis múltiple.

Las modalidades terapéuticas farmacológicas son profilácticas. Se suele comenzar con carbamacepina, fármaco al que responden la mayoría de los pacientes. Otros fármacos que pueden ser ensayados si no hay respuesta son: fenitoína, baclofén, amitriptilina y clonacepam. Actualmente se están evaluando las posibles indicaciones de gabapentina y lamotrigina en esta enfermedad. En casos intratables y seleccionados se puede plantear una opción quirúrgica.

CEFALEA POR ARTERITIS DE CÉLULAS GIGANTES

Es la arteriopatía inflamatoria no infecciosa más frecuente en la práctica neurológica. Produce un cuadro clínico más o menos completo de cefalea, fiebre, síndrome constitucional, claudicación de la musculatura masticatoria y lingual, así como dolor y discapacidad funcional de las cinturas escapular y pélvica si se acompaña de polimialgia reumática. La cefalea es generalmente



unilateral, persistente, de carácter tenebrante o lancinante y disminuye gradualmente con el tiempo. Es más frecuente en mujeres caucásicas y se presenta de forma casi exclusiva a partir de los 50 años, siendo la edad más común de aparición en torno a los 70 años. En la mayoría de los casos la VSG se halla por encima de 50 mm/h, aunque una cifra normal no excluye el diagnóstico. Afecta con preferencia a las arterias de gran y mediano calibre, especialmente a las ramas craneales de los troncos supraaórticos, pudiendo generar síntomas locales clásicos por vasculitis de ramas de la carótida externa y complicaciones neurológicas como ceguera por neuropatía óptica isquémica anterior (NOIA) y, en menor medida, infartos cerebrales con propensión por los territorios tributarios del tronco vertebrobasilar.

El tratamiento es con prednisona, disminuyendo la dosis hasta la mínima eficaz de mantenimiento. La respuesta suele ser espectacular.

HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL IDIOPÁTICA (PSEUDOTUMOR CEREBRAL)

Se habla de hipertensión intracraneal (HTIC) idiopática cuando no aparece una causa aparente de HTIC tras haber descartado una lesión ocupante de espacio, hidrocefalia obstructiva, infección intracraneal, trombosis de senos venosos y encefalopatía hipertensiva. Es una enfermedad típica de mujeres jóvenes y obesas. Con frecuencia se asocia un trastorno endocrino de base. Una causa típica es la hipervitaminosis A, habiéndose puesto también en relación con antibióticos (tetraciclinas) y otros fármacos. En su patogenia se han visto involucrados varios mecanismos, como un aumento de la formación de LCR o una disminución de su reabsorción.

Los síntomas tienen un comienzo insidioso y curso crónico, como un síndrome de HTIC progresivo o fluctuante. Con el tiempo se desarrolla papiledema y, cuando el cuadro es grave, se producen síntomas visuales como déficit de agudeza visual o amaurosis transitorias. A la exploración el paciente presentará papiledema, aumento de la mancha ciega, escotoma central o paracentral y reducción periférica del campo visual. Si el cuadro progresa se corre el riesgo de ceguera, por aumento de la presión de LCR en la vaina del nervio óptico y degeneración de sus fibras, con atrofia óptica secundaria.

La evolución es variable, pudiendo remitir de forma espontánea en muchos de los casos. La HTIC puede herniar la duramadre supraselar dentro de la silla turca, comprimiendo la hipófisis y produciendo un “síndrome de la silla turca vacía” con consecuencias clínicas neuroendocrinas. El principal riesgo que corren estos pacientes es la ceguera irreversible. El diagnóstico se realiza en base a la clínica de HTIC, fundoscopia (fondo de ojo), exclusión de otras causas de HTIC por neuroimagen y demostración del aumento de la presión de LCR mediante punción lumbar y manometría del LCR, que tendrá una presión de apertura mayor de 20 cmH₂O.

El tratamiento es etiológico si se descubren trastornos endocrinos responsables o fármacos causales. El tratamiento sintomático se basa en medidas farmacológicas: acetazolamida (diurético inhibidor de la anhidrasa carbónica que disminuye la producción de LCR) o corticoides. En contadas ocasiones será precisa la descompresión quirúrgica de las vainas de los nervios ópticos para prevenir la progresión de los síntomas visuales.



CEFALEA INDUCIDA POR FÁRMACOS

Se distinguen tres tipos de cefalea asociados a la toma de fármacos (como efecto secundario o colateral de estos) utilizados en otras enfermedades distintas a la cefalea. Las más frecuentes son las cefaleas de tipo vascular (generalmente por vasodilatación). Las otras son las cefaleas asociadas a pseudotumor cerebral (hipertensión intracraneal benigna) por fármacos (vitamina A, tetraciclinas, danazol, anticonceptivos orales...) y la que se asocia a meningitis aséptica relacionada con fármacos (ciertos AINE, inmunoglobulinas intravenosas).

Los siguientes fármacos o grupos de fármacos pueden provocar cefalea por un mecanismo vascular: antagonistas del calcio (especialmente nifedipino), otros hipotensores (sobre todo los nitratos), antihistamínicos, descongestionantes nasales, teofilina, IMAO, anticonceptivos orales (cuidado con la trombosis de senos venosos intracraneales), antiulcerosos anti-H2, indometacina y otros AINE. Para considerar que una cefalea es un efecto secundario de determinado fármaco tiene que existir una incuestionable relación temporal, de causa-efecto y los síntomas referidos por el paciente suelen ser congruentes con el mecanismo de acción del fármaco. En ocasiones, puede ser suficiente con reducir la dosis del fármaco problema para que los síntomas remitan.

CEFALEAS SECUNDARIAS

Los epígrafes del 5 al 12 -ambos inclusive- de la clasificación de la IHS (International Headache Society) versan acerca de las cefaleas consideradas secundarias. Dichos epígrafes principales son:

- Cefalea asociada a traumatismo craneal.
- Cefalea asociada a trastornos vasculares.
- Cefalea asociada a trastorno intracraneal de origen no vascular.
- Cefalea asociada a la ingesta de determinadas sustancias o a su supresión.
- Cefalea asociada a infección no cefálica.
- Cefalea asociada a trastornos metabólicos.
- Cefalea o dolor facial asociados a alteraciones del cráneo, cuello, ojos, oídos, nariz, senos, dientes, boca u otras estructuras faciales o craneales.
- Neuralgias craneales, dolor de tronco nervioso y dolor por desaferentación.

El diagnóstico de estos procesos secundarios es sencillo siempre y cuando:

- Se conozcan y se sepa que pueden producir cefalea.
- Se establezca una adecuada relación temporal entre el proceso causal sospechado y la cefalea en estudio.

Hay que tener siempre presente todas aquellas causas de cefalea secundaria potencialmente graves.



VIII. TRASTORNOS LOCALIZADOS DE LOS NERVIOS

PARA SABER MÁS

En el siguiente artículo de revisión encontrarás una aproximación clínica a las neuralgias craneales:

http://www.doctormateos.com/documentacion/articulos/conceptos_clinicos_generales_que_permiten_el_diagnostico_de_las_neuralgias_craneofaciales.pdf

A. NEURALGIA DEL TRIGÉMINO

Es una inflamación muy dolorosa del nervio trigémino. Causa dolor facial intenso y de corta duración (sólo unos cuantos segundos) en el lado del nervio afectado y es un padecimiento que generalmente afecta a los adultos mayores.

PARA SABER MÁS

Recuerdo Anatómico: <http://www.youtube.com/watch?v=Av1y3U6W8r0>

Con frecuencia, no se puede encontrar una causa; sin embargo, hay áreas de inflamación del cerebro o vasos sanguíneos anormales (malformaciones arteriovenosas) que lo pueden causar.

Los ataques dolorosos por la neuralgia del trigémino se pueden presentar después de tocar ligeramente diferentes áreas de la cara que se encuentran a lo largo del V par craneal.

1. Síntomas

- Espasmos muy dolorosos, pulsaciones eléctricas penetrantes que duran desde unos cuantos segundos hasta minutos.
- El dolor por lo general sólo está en un lado del rostro, con frecuencia alrededor del ojo, la mejilla y la parte baja de la cara.
- El dolor se puede desencadenar por contacto o sonidos.
- El dolor se presenta al: cepillarse los dientes, masticar, beber, comer, afeitarse.

La RM y los exámenes de sangre pueden ayudar a descartar otras afecciones.

2. Tratamiento

Ciertos medicamentos que pueden ayudar a reducir el dolor y la frecuencia de los ataques son, entre otros:

- Fármacos antiepilépticos (carbamazepina, gabapentina, fenitoína).
- Medicamentos para la migraña (sumatriptán).



- Antidepresivos tricíclicos (amitriptilina, nortriptilina o carbamazepina).

Algunos pacientes pueden requerir cirugía.

PARA SABER MÁS

<http://www.medigraphic.com/pdfs/abc/bc-2012/bc121f.pdf>

B. NEURALGIA GLOsofaríNGEA

Es una afección en la que se presentan episodios repetitivos de dolor intenso en la lengua, la garganta, el oído y las amígdalas, que puede durar desde unos pocos segundos a unos cuantos minutos.

Se cree que la irritación del IX par craneal es la causa de la neuralgia glossofaríngea y los síntomas generalmente se inician en personas mayores de 40 años de edad. En la mayoría de los casos, nunca se descubre la fuente de la irritación. Algunas causas posibles para este tipo de dolor nervioso (neuralgia) son:

- Vasos sanguíneos que ejercen presión sobre el nervio glossofaríngeo.
- Masas (lesiones) en la base del cráneo.
- Tumores o infecciones de la garganta y la boca.

PARA SABER MÁS

En el siguiente artículo de revisión puedes ampliar la información y tomar referencias bibliográficas:

<http://www.actaodontologica.com/ediciones/2010/1/art19.asp>

1. Síntomas

Los síntomas comprenden dolor intenso en las áreas conectadas al IX par craneal:

- Parte posterior de la nariz y de la garganta (nasofaringe).
- Parte posterior de la lengua.
- Oído.
- Garganta.
- Región amigdalina
- Laringe

El dolor es episódico y puede ser intenso. Algunas veces, puede desencadenarse por:

- Masticar



- Toser
- Reír
- Hablar
- Deglutir

2. Diagnóstico

Se llevan a cabo exámenes para identificar problemas, como tumores, en la base del cráneo. Los exámenes pueden abarcar TAC, RM y radiografías de la cabeza. Algunas veces, la RM puede mostrar inflamación del nervio glossofaríngeo.

Para averiguar si un vaso sanguíneo está comprimiendo el nervio, se pueden tomar algunas imágenes de las arterias cerebrales utilizando angiografía convencional o con RM.

Se pueden necesitar algunos exámenes de sangre cuando el diagnóstico no es claro, con el fin de descartar otras causas de neuropatía en los nervios periféricos, como la glucemia alta.

3. Tratamiento

El objetivo es controlar el dolor. Los fármacos más efectivos son los anticonvulsivos, como carbamazepina, gabantina y fenitoína. Algunos antidepresivos, como la amitriptilina, pueden ayudar.

En casos graves, cuando el dolor es difícil de tratar, se puede requerir una cirugía orientada a aliviar la presión del nervio glossofaríngeo. Esta cirugía generalmente se considera efectiva. Si se encuentra una causa de la neuralgia, el tratamiento debe controlar el problema subyacente.

4. Pronóstico

La recuperación depende de la causa del problema y de la efectividad del tratamiento inicial. La cirugía se considera efectiva para las personas a quienes los medicamentos no les sirven.

Cuando el dolor es intenso, puede presentarse disminución del pulso y desmayo. Los medicamentos empleados para tratar esta afección pueden tener efectos secundarios.

C. TRASTORNOS DEL NERVIIO FACIAL

Es una forma de mononeuropatía del VII par craneal que afecta el movimiento de los músculos de la cara. Este nervio también afecta la sensibilidad en el conducto auditivo externo y el sentido del gusto.



PARA SABER MÁS

Recuerdo anatómico:

<http://www.youtube.com/watch?v=yC0DY1g7UGA>

<http://www.youtube.com/watch?v=bmNKWgUHatQ>

Este tipo de daño nervioso puede ocurrir con neoplasias locales, como un tumor, que ejerce presión sobre el nervio facial. La parálisis del nervio facial también puede ser causada por infección por VIH, enfermedad de Lyme, sarcoidosis. De igual manera, puede no tener una causa obvia.

1. Síntomas

- Cambio en la apariencia facial:
 - Dificultad para cerrar un ojo.
 - Dificultad para hacer gestos y con los movimientos finos de la cara.
 - Parálisis facial o hemifacial.
- Dificultad al comer (los alimentos se caen por la esquina débil de la boca)
- La cara se siente estirada hacia un lado.
- La cara se siente rígida.
- Cefalea.
- Deterioro del sentido del gusto.
- Aumento del volumen del sonido en un oído.
- Dolor detrás del oído (parálisis de Bell).
- Sensibilidad al sonido (hiperacusia).

2. Diagnóstico

Un examen mostrará parálisis facial en un lado de la cara o solamente en la frente, el párpado o la boca. Igualmente, un examen del tímpano puede revelar la presencia de vesículas. Se puede llevar a cabo una analítica para verificar si hay enfermedad de Lyme. Otros exámenes pueden abarcar:

- Punción lumbar.
- RM de cabeza.
- Exámenes para descartar un accidente cerebrovascular u otros problemas del sistema nervioso.

3. Tratamiento

Encontrar y tratar la causa (si se puede identificar) puede aliviar los síntomas en algunos casos. El trastorno puede desaparecer por sí solo dependiendo de la gravedad del daño al nervio. Se pueden emplear fármacos antiinflamatorios potentes (esteroides) si la afección se detecta a tiempo. Los fármacos se pueden usar en combinación con aciclovir.



Gotas lubricantes oculares para proteger el ojo si éste no cierra por completo. Asimismo, es posible que sea necesario usar un parche sobre el ojo al dormir.

A veces se puede recomendar la cirugía para extirpar cualquier tumor que esté ejerciendo presión sobre el nervio facial.

4. Pronóstico

La expectativa varía. Algunos pacientes se recuperan por completo, mientras que otros pierden de manera permanente el movimiento de la cara.

5. Complicaciones

- Cambios en la apariencia de la cara por la pérdida del movimiento.
- Cambios en el sentido del gusto.
- Daño al ojo (úlceras e infecciones corneales).
- Nervios que vuelven a crecer en las estructuras erradas (regeneración anómala); por ejemplo, sonreír hace que se cierre el ojo.
- Espasmo de los músculos faciales o de los párpados.

D. HERPES ZOSTER O SÍNDROME RADICULOGANGLIONAR

Enfermedad infecciosa caracterizada por una erupción de vesículas de tipo herpes sobre el trayecto de los nervios sensitivos.

Esta afección afecta a los adultos, es rara en el niño. Frecuente, es benigna. Los factores de riesgos incluyen personas inmunodeprimidas, con cáncer, hemopatías o trasplantes renales.

1. Anatomopatología

- **En la piel:** la lesión inicial está una vesícula intraepidérmica que contiene células con núcleos enormes, abotagados y formados por grandes lóbulos. Bajo la vesícula en la dermis, los capilares están congestionados y rodeados de infiltraciones congestivas. La lesión se vuelve costrosa, luego se necrosa dejando una cicatriz.
- **En las raíces posteriores:** infiltración de las células nerviosas con hemorragias pericapilares, luego necrosis de las neuronas. En 15 días la raíz degenera más o menos. En el peor de los casos, el ganglio espinal está sustituido por tejido fibroso cicatricial.

2. Clínica

- Pródromos: neuralgias tipo quemadura y picor que preceden a la aparición de las vesículas de 24 a 48 horas. Cefaleas. Astenia. Irritabilidad.
- Fase de estado:



- Erupción cutánea: aparición de vesículas similares a las de la varicela, la lesión se acompaña a menudo de necrosis pardusca de la dermis. Estos elementos secan a continuación para formar costras.
- Trastornos neurológicos: dolores de intensidad variable, tipo de quemadura que provocan insomnios. Localizaciones: 5º nervio craneal, plexo cervical, plexo braquial, nervios intercostales, nervio ciático, nervio nasal interno (afectación de la córnea que produce ceguera).
- Biología: Aumento de la proteinuria del LCR. Puesta en evidencia del virus en las vesículas, así como de células multinucleadas con citoplasma inexistente patognomónico.

3. Evolución

Curación en 3 a 6 semanas, las vesículas curan dejando, a veces, cicatrices despigmentadas. La mayoría de los casos cura espontáneamente sin secuelas. Si hay complicaciones:

- Afectación córnea.
- Mielitis.
- Parálisis de los nervios motores
- Meníngeo-encefalitis.
- Parálisis facial y oculomotora.

4. Tratamiento

La curación es a menudo espontánea. Tratamiento farmacológico:

- Adenina-arabinósida.
- Interferón.
- Rifamicina (Rifocina) administrada antes del 5º día después de la erupción cutánea.

PARA SABER MÁS

Video del plexo braquial (portugués): <http://www.youtube.com/watch?v=7Dp-fssU8Zc>

E. PARÁLISIS DEL PLEXO BRAQUIAL

1. Etiología

- Traumática
 - Herida penetrante: Herida por bala o por arma blanca. Los vasos están afectados al mismo tiempo que los nervios
 - Traumatismos cerrados:
 - Alargamiento del nervio
 - Estiramiento hacia arriba, afectación de las ramas inferiores.



- Estiramiento hacia abajo, afectación de las ramas superiores.
 - Estiramiento en abducción-retropulsión, afectación de todo el plexo.
 - Sección de una raíz
 - Arrancamiento de la médula espinal (excepto en el LCR)
- Compresión: postura mantenida demasiado tiempo:
 - Parálisis de los enamorados.
 - Parálisis de las muletas.
 - Posición quirúrgica.
- **Congénita: costilla cervical**
 - Parálisis en C8-D1.
 - Compresión de la arteria subclavia.
 - Abolición del pulso radial en la abducción-retropulsión-rotación externa.
- **Médicas**
 - Uncartrosis cervical: compresión de la raíz en el agujero de conjunción por un osteofito. Mielopatía cervical por compresión medular
 - Tumores:
 - Tumor de Pancoast y Tobías: cáncer del ápice del pulmón que invade la 1ª costilla y el hueco supraclavicular que provoca:
 - Dolores intensos.
 - Parálisis en C8-D1.
 - Síndrome de Claude Bernard Horner (estrechamiento de la hendidura palpebral, miosis, enoftalmia).
 - Tumor maligno del cuello: debido a una metástasis de un cáncer de la laringe.
 - Síndrome de Parsonnage y Turner: de origen viral, recuperación muy larga:
 - Dolores violentos del hombro.
 - Déficit motor en C5-C6.
 - Amiotrofia.
 - No hay trastornos sensitivos.
 - Riesgo de algoneurodistrofia refleja.

2. Anatomopatología

Hay 3 tipos de lesiones de un nervio:

- **Neuropaxia:** pérdida de conducción de algunas horas a algunos días: recuperación completa.
- **Axonotmesis:** Ruptura del axón, vainas intactas: recuperación incompleta (crecimiento de 1 a 2 mm/día).
- **Neurotmesis:** sección y degeneración Walleriana: recuperación incompleta o incluso ninguna recuperación. Cirugía ya que existe riesgo de falso camino.



Degeneración walleriana-regeneración:

- **Extremidad distal:** degenera en 24 horas, hay fragmentación de las vainas de Schwann y mielina. Las células de Schwann se hipertrofian y proliferan para intentar unirse a la extremidad proximal: solamente tienen una oportunidad de unirse si la distancia está inferior a 3cm.
- **Extremidad proximal:** la parte central emite fibrillas en todas las direcciones que son atraídas por las células de Schwann. Cuando una de las fibrillas establece el contacto, crece para ocupar el tubo endoneural: se destruyen automáticamente las otras fibrillas.

3. Clínica

Permite medir la extensión, el tipo y la ubicación de las lesiones:

- Examen ortopédico: búsqueda de una fractura o una luxación (radiografía del cuello y del hombro). Trastornos tróficos.
- Examen neurológico:
 - Testsmusculares: músculos de la cintura escapular:
 - Serrato mayor.
 - Romboides.
 - Angular.
 - Supra e infraespinoso.
 - Sensibilidad: afectación radicular o troncular (periférica).
 - Reflejos: estudio de los reflejos del miembro superior.
 - Trastornos subjetivos: hormigueos.
 - Trastornos simpáticos: hipersudoración. Edema de la mano. Síndrome de Claude Bernard Horner.
 - Síndrome piramidal homolateral asociado

Este estudio permite establecer el diagnóstico topográfico de las lesiones: afectaciones radiculares o tronculares. Clasificaciones de Barnes:

- Tipo 1: síndrome de Duchenne-Herb (C5-C6), 18%.
- Tipo 2: afectación C5-C6-C7, 10%.
- Tipo 3: afectación total del plexo, 30%.
- Tipo 4: afectación C7-C8-D1, 1%.
- Tipo 5: síndrome de Aran-Duchenne (C8 - D1), 8%.

4. Evolución

Elementos del pronóstico:

- Etiología.



- Carácter completo o incompleto.
- Ubicación de la lesión (cuanto la lesión está más próxima a la raíz, el pronóstico es peor).

Ejemplos de mal pronóstico:

- Afectación de los músculos inervados por las ramas próximas al plexo.
- Síndrome piramidal asociado.
- Síndrome de C.B. Horner.

Ejemplos de buen pronóstico:

- Neuropraxia.
- Sensibilidad normal.
- Afectación subclavicular.

Los exámenes deben ser repetitivos todos los meses para seguir la recuperación:

- Neuropraxia: recuperación en 3 ó 4 meses.
- Axonotmesis o neurotmesis: recuperación más lenta y más incompleta, riesgo de falso camino.

Duraciones de la recuperación:

- Hombro, 5-6 meses.
- Codo, 10-12 meses.
- Mano, 12-18 meses.

5. Exámenes complementarios

La sangre en el LCR traduce un arrancamiento medular. La EMG es imprescindible, se realiza después de un mes, luego cada 2 meses (denervación total: mal pronóstico)

También se usa el reflejo del axón: se inyecta una gota de histamina en el brazo lo que provoca un eritema a nivel del pinchazo: esta reacción se hace por intermedio de las células del ganglio espinal. Un reflejo positivo en caso de parálisis completa traduce una lesión entre el ganglio espinal y la médula espinal. Un reflejo negativo es de buen pronóstico.

6. Formas clínicas

SÍNDROME DE DUSCHENNE-HERB: (C5 - C6)

- Parálisis:
 - Deltoides.
 - Bíceps.
 - Braquial anterior.
 - Supinador largo.



- Infraespinoso.
- Redondo menor.
- Haz superior del pectoral mayor.
- Coracobraquial.
- **Sensibilidad:** anestesia del hombro.
- **Reflejos:** abolición de los reflejos bicipital y estiloradial.
- **Movimientos imposibles:**
 - Abducción-antepulsión-rotación externa del hombro.
 - Flexión del codo.
 - Disminución de fuerza de la supinación.
 - Brazo a lo largo del cuerpo en rotación medial.

SÍNDROME DE ARAN-DUSCHENNE: (C8 - D1)

- **Parálisis:**
 - Flexor de los dedos.
 - Eminencias tenar y hipotenar.
 - Interóseos.
 - Lumbricales.
- **Sensibilidad:** hipoestesia del borde interno del brazo y el antebrazo así como de los 4º y 5º dedos.
- **Reflejos:** Abolición del reflejo cúbito-pronador.
- **Clínica:**
 - Mano inutilizable, conservación de los extensores.
 - Aspecto en mano de mono.

AFECCIÓN TOTAL DEL PLEXO

- **Parálisis:** Déficit motor de todos los músculos del plexo.
- **Trastornos tróficos importantes:**
 - Amiotrofia.
 - Edema.
 - Hipo o hipersudoración.
 - Osteoporosis.
 - Ulceraciones cutáneas.
- **Causalgia.**

Las lesiones no son inevitablemente las mismas a todos los niveles:



7. Tratamiento

En caso de herida abierta o traumatismo importante (riesgo de compresión de los nervios por una fractura o una luxación) se procede con cirugía, para liberar o suturar.

Si después de 5 meses, no hay recuperación, se suturan los nervios. Se puede intentar el trasplante muscular en etapa de las secuelas.

En el caso de la fisioterapia, los objetivos incluyen el mantenimiento ortopédico, la ayuda a la recuperación y la lucha contra la algoneurodistrofia.

F. PARÁLISIS DE LAS RAMAS TERMINALES DEL PLEXO BRAQUIAL

1. Nervio circunflejo (TSP)

Se debe a un traumatismo directo sobre el muñón del hombro, luxación de hombro. La clínica comprende:

- **Motora:** parálisis y amiotrofia de los deltoides y redondo menor.
- **Sensitiva:** hipoestesia del muñón del hombro.
- **Movimientos imposibles:** abducción, disminución de la antepulsión-retropulsión.

2. Nervio musculo-cutáneo (TSAE)

Se lesiona por un traumatismo directo sobre el nervio. Su clínica comprende:

- **Motora:** parálisis y amiotrofia del bíceps, braquial anterior y coracobraquial.
- **Sensitiva:** hipoestesia del borde externo del antebrazo.
- **Reflejo:** abolición del reflejo bicipital.
- **Movimiento imposible:** flexión del codo.

3. Nervio radial (TSP)

Es el nervio de la extensión y la supinación. Su patología se debe a:

- **Huevo axilar:** compresión del tronco de radiocircunflejo (muletas).
- **Brazo:**
 - Fractura del 1/3 medio del húmero.
 - Compresión de la cara posterior del brazo por la cabeza (sueño o coma).
 - Tumores, englobamiento por un callo vicioso.
- **Codo:**
 - Fractura del codo, fractura del epicóndilo.



Respecto a la clínica, comprende:

- **Motora:** parálisis y amiotrofia:
 - Bíceps.
 - Ancóneo.
 - Cubital posterior.
 - Radiales.
 - Extensor común.
 - Extensor propio del II y del V dedos.
 - Abductor largo del 1er dedo.
 - Extensor corto del 1er dedo.
 - Extensor largo del 1er dedo.
 - Braquiorradial.
 - Supinador (corto).
- **Sensitivos:** hipoestesia de la cara posteroexterna del brazo, el antebrazo y pulgar, así como 1ª comisura.
- **Reflejo:** abolición de los reflejos tricipital y estiloradial.
- **Movimientos imposibles:**
 - Extensión del codo, de la muñeca, de los dedos.
 - Extensión y abducción del pulgar.
- **Actitud:**
 - Flexión-pronación del codo.
 - Mano que cae, dedos semiflexionados.
 - Pulgar en aducción-flexión.
 - Afectación del brazo: tríceps intacto.
 - Afectación del codo: braquiorradial y radiales intactos, a veces no hay trastornos sensitivos.

4. Nervio mediano (TSAE-TSAI)

Etiología:

- **Codo:**
 - Fractura o luxación del codo.
 - Englobamiento por un callo vicioso.
 - Traumatismo o tumor en el pliegue del codo.
- **Muñeca:**
 - Traumatismo en el canal carpiano (suicidios).
 - Síndrome del canal carpiano.



Clínica:

- **Motora:** parálisis y amiotrofia de los pronadores y flexores de la muñeca, de los músculos de la prensión fina:
 - Flexor común superficial.
 - Flexor común profundo de los 2º y 3º dedos.
 - Lumbricales de los 2º y 3º dedos.
 - Palmares.
 - Cuadrado pronador.
 - Pronador redondo.
 - Largo y corto flexores del pulgar.
 - Oponente del pulgar.
- **Sensitiva:** anestesia de las yemas de los 2º y 3º dedos, del pulgar. Causalgia.
- **Movimientos imposibles:**
 - Pronación, flexión de los 2º y 3º dedos, flexión del pulgar.
 - Disminución de la oposición del pulgar y la flexión de la muñeca (posible con inclinación cubital).
- **Actitud:** garra del mediano (2º y 3º dedos).

5. Nervio cubital (TSAI).

Etiología:

- **Codo:** compresión o traumatismo:
 - Fractura de la paleta humeral.
 - Fractura de la epitroclea o del cúbito.
 - Desviación del antebrazo en valgo.
 - Luxación del codo.
- **Muñeca:** Compresión o traumatismo del compartimiento de Guyon.

Clínica: afectación de la flexión de la muñeca, de los 4º y 5º dedos, separación-aproximación de los dedos, aducción del pulgar y de la prensión de fuerza.

- **Motora:** Parálisis y amiotrofia:
 - Cubital anterior.
 - Flexor común profundo de los 4º y 5º dedos.
 - Lumbricales de los 4º y 5º dedos.
 - Eminencia hipotenar (opponente del pulgar, corto flexor del 5º dedo, aductor del 5º dedo).
 - Interóseo.
 - Aductor del pulgar.
 - Corto flexor del pulgar.



- **Sensitiva:** Anestesia del borde medial de la mano, 4º y 5º dedos.
- **Movimientos imposibles:**
 - Separación-aproximación de los dedos.
 - Movimiento del 5º dedo, excepto extensión.
 - Aducción del pulgar.
 - Signo de Froment: imposibilidad de tener una hoja de papel entre pulgar e índice.
 - Disminución de flexión de la muñeca.
- **Actitud:** garra cubital (4º y 5º dedos).

6. Tratamiento

El tratamiento se ajustará a la fase en la que se encuentre la parálisis.

FASES	CLÍNICA	CIRUGÍA	MÉDICO	FISIOTERAPIA
Inicial.	Parálisis.	Sospecha de sección periférica.	Variable. Sintomático. Riesgos de algoneurodistrofia.	Traumatismo asociado, movilización suave. Masaje trófico. Fisioterapia (excitomotores). Tablillas de reposo en posición de función (discutible). Tratamiento de la algoneurodistrofia
3º- 6º mes.	Neuropraxia que debe recuperarse. Neurotmesis. Axonotmesis.	Sutura secundaria.		Ídem.
Fase de secuelas.		Secuelas.		Ídem.
Hombro 8 meses. Codo 12 meses. Mano 18 meses.		Intervenciones paliativas.		Ídem.

Tratamiento de los nervios periféricos.

G. PARÁLISIS DEL PLEXO LUMBAR

1. Nervios abdominogenitales menor y mayor

- **Etiología:** hernia discal en L1.
- **Trastornos motores:** parálisis del oblicuo menor.
- **Trastornos sensitivos:** anestesia de los órganos genitales externos (escroto, labios mayores).
- **Clínica:** dolores violentos del raquis dorsolumbar irradiante hacia los órganos genitales externos. Hacer un diagnóstico diferencial con cólico nefrítico.



2. Nervio fémoro-cutáneo

- Afectación solamente sensitiva.
- Dolores de la parte alta del muslo.
- Neuralgias rebeldes al tratamiento.

3. Nervio obturador

Hay disociación sensitiva y motriz, a veces afectación global. Rara y poco grave.

- Etiología: traumatismos, tumores, parto.
- Trastornos motores: parálisis:
 - Recto interno.
 - Aductores mayor y menor.
 - Obturador externo.
- Trastornos sensitivos: hipoestesia y dolores de la cara medial del muslo.

4. Nervio crural

- **Etiología**
 - Traumatismo al pliegue de la ingle.
 - Tumores de la pelvis menor.
 - Hernia discal.
 - Causas médicas (véase polineuritis).
- **Trastornos motores:** parálisis:
 - Psoas.
 - Sartorio.
 - Cuádriceps.
 - Pectíneo.
 - Medio aductor.
- **Trastornos sensitivos:** hipoestesia de la cara anterior del muslo y la cara anterointerno del muslo. Cruralgias.
- **Reflejos:** abolición del reflejo rotuliano.
- **Examen**
 - Pérdida de la extensión de rodilla.
 - Pérdida de la flexión de cadera.
 - Disminución de fuerza de la aducción.



H. PARÁLISIS DEL PLEXO SACRO

1. Nervio glúteo superior

Afectación solamente motriz:

- Glúteo menor.
- Glúteo medio.
- TFL.

A menudo asociada a una afectación del nervio ciático mayor. Cursa con abolición de la abducción-rotación interno de cadera

2. Nervio ciático menor

- **Motor:** glúteo mayor.
- **Sensitivo:** hipoestesia de la parte baja de la nalga y cara posterior del muslo.
- **Examen:**
 - Amiotrofia de la nalga.
 - Disminución de la extensión de cadera.

3. Nervio ciático mayor

- **Etiología**
 - Tumores.
 - Traumatismos (fracturas de la pelvis, luxación de cadera).
 - Posturas en decúbito prolongado (coma).
 - Inyecciones intramusculares en el niño.
- **Motor**
 - Isquiotibiales.
 - Poplíteo.
 - 3º haz del aductor mayor.
 - Músculos de la pierna y pie (nervio ciático poplíteo interno-nervio ciático poplíteo externo).
- **Sensitivo:** hipoestesia del compartimento anteroexterno y posterior de la pierna, pie.
- **Clínica:**
 - Amiotrofia del compartimiento posterior del muslo y de la pierna.
 - Pie que cae, pérdida de la flexión de la rodilla y de los movimientos del pie y del tobillo.
- **Reflejos:** abolición del reflejo aquileo.



Afectación raramente completa, que predomina sobre el nervio ciático poplíteo externo. La luxación posterior de cadera provoca un alargamiento del ciático mayor por tracción sobre L5 (nervio ciático poplíteo externo).

4. Afectación del nervio ciático poplíteo interno: S1

- **Etiología**
 - Tumor o traumatismo de la cara posterior de la rodilla.
 - Síndrome del canal tarsiano.
- **Motor**
 - Tríceps (soleo, gemelos).
 - Poplíteo.
 - Plantar delgado.
 - Flexor propia del pulgar.
 - Flexor común de las dedos del pie.
 - Tibial posterior.
 - Músculos del pie.
- **Sensitivo:**
 - A frente posterior de la pierna (nervio safeno externo).
 - Planta del pie, talón, 5º dedo del pie.
- **Reflejos:** abolición del reflejo aquileo y medioplantar (la percusión de la planta del pie provoca una flexión de los dedos del pie).
- **Clínica**
 - Amiotrofia de la pierna.
 - Valgo del pie o del astrágalo.
 - Garra de los dedos del pie con extensión de la 1º falange.
 - Marcha complicada.
 - Males perforantes plantares.

5. Nervio ciático poplíteo externo: L5

- **Etiología:**
 - Traumatismo de la cabeza del peroné (choque o fractura).
 - Compresión por un yeso, un quiste poplíteo o un tumor.
 - Hemorragia del nervio.
 - Afectación postural (sentadas rodillas flexionadas cruzadas, de rodillas los pies en rotación interna).
 - Alargamiento.
- **Motor:**
 - Peroneos (músculo-cutáneo): peroneos corto y largo.



- Elevadores del pie (tibial anterior):
 - Extensor propio del dedo gordo.
 - Extensor común.
 - Pedio.
- **Sensitivo:** hipoestesia de la cara anteroexterna de la pierna, de la cara dorsal del pie y del dedo gordo.
- **Clínica:**
 - Atrofia del compartimiento anteroexterno de la pierna.
 - Marcha equina debido al pie que cae.
 - Riesgo de esguinces (afectación de los peroneos).
 - Riesgo de equino del tobillo permanente por retracción del tríceps.

Diagnóstico diferencial

- **Afectación L5 - nervio ciático poplíteo externo:** músculos ídem, sensibilidad ídem: en caso de afectación L5, además glúteo medio.
- **Afectación S1 - nervio ciático poplíteo interno:** sensibilidad ídem. Reflejo de Aquiles suprimido en los dos casos. Tríceps afectado en los dos casos: en caso de lesión de S1, afectación del glúteo medio.

I. SÍNDROME DE LA COLA DE CABALLO

Es una parálisis de los nervios nacidos de L1 a S5, cuya causa más frecuente es la compresión.

1. Etiología

- Hernia discal: requiere una laminectomía urgente.
- Tumores gigantes de la cola de caballo (ependimoma): constitución progresiva de la parálisis.
- Neurinoma: el comienzo está caracterizado por fases de dolor monoradicular.
- Quistes epidérmicos.
- Estenosis congénita del raquis lumbar.

2. Clínica

- Trastornos motores: parálisis periférica de los miembros inferiores que se traduce en parálisis flácida: arreflexia, pérdida de motricidad, amiotrofia.
- Trastornos sensitivos: anestesia y dolores de la nalga, de los miembros inferiores, del perineo y de los órganos genitales externos.
- Trastornos esfinterianos y genitales: impotencia, retención de orina con micción por desbordamiento o incontinencia (vejiga de tipo periférica), estreñimiento.
- Trastornos circulatorios: cianosis, edema, riesgos de escaras



3. Exámenes complementarios

Se usan radiografías, TAC o RM del raquis para buscar imágenes de lisis óseas, metástasis, estenosis, tumores o compresiones de otro tipo. Punción lumbar para descartar otros síndromes.

4. Tratamiento

Mediante cirugía se realizan diferentes intervenciones y procedimientos, por ejemplo la ablación de la hernia después de laminectomía o la exéresis del tumor.

Respecto al tratamiento médico, se trata el dolor mediante antiálgicos, antidiuréticos. Y la rehabilitación suele ser de tipo periférica.

PARA SABER MÁS

¿Quieres conocer más sobre el síndrome de la cola de caballo?

[http://www.archives-pmr.org/article/S0003-9993\(09\)00647-9/abstract](http://www.archives-pmr.org/article/S0003-9993(09)00647-9/abstract)

J. SÍNDROME DEL CANAL CARPIANO

Es un síndrome neurológico producido por la compresión del nervio mediano en el canal carpiano.

PARA SABER MÁS

Recuerdo anatómico:

<https://www.youtube.com/watch?v=W0jGwgxGQwA>

Las causas pueden ser idiopáticas o secundarias a infección, tenosinovitis, poliartritis reumatoide, gota, tuberculosis, mieloma, hemopatías, infiltraciones de los tejidos hormonales (acromegalia, mixedema, embarazo).

1. Clínica

- Dolor: disestesia de tipo de hormigueo, picores, entumecimiento en el territorio del mediano.
 - Mano: 2º y 3º dedos sobre todo
 - Antebrazo: entumecimiento doloroso que llega hasta el codo.
 - Ritmo:
 - Crisis nocturnas: intensas y difundidas al miembro superior.
 - Crisis diurnas: poco intensa, limitada a las manos, desencadenadas por un estímulo cualquiera.
 - Crisis de despertar: tipo de entumecimiento que provoca torpezas.



Este dolor aumenta con la movilización de la muñeca y a la presión de la cara anterior de la muñeca (signo de Tinel).

- Trastornos sensitivos objetivos: varía de hipo o hiperestesias hasta anestesia de la mano en el territorio del mediano.
- Trastornos motores: déficit de fuerza en el corto abductor y el ponente del pulgar: atrofia de la eminencia tenar.

2. Tratamiento

- **Médico:** inyecciones de corticoide en el canal carpiano una vez por semana durante 3 semanas, seguidas de una inmovilización por corredera enyesado.
- **Quirúrgico:** en caso fracaso, sección del ligamento anular y movilización inmediata
- **Rehabilitador.**

K. SÍNDROME DEL CANAL TARSIANO

Es un síndrome neurológico debido a la compresión del nervio tibial posterior en el canal tibio-astrágalo-calcáneo interno.

1. Etiología

Puede deberse a causas idiopáticas o secundarias a:

- Afectación traumática de tejidos cercanos
- Afectación:
 - Tenosinovitis de los flexores del pie y los dedos del pie.
 - Poliartritis reumatoide.
 - Gota.
- Distrofia: pie plano valgo.
- Hipertrofia fibrosa del ligamento anular.
- Estasis venosas cercanas.

2. Clínica

- Desórdenes sensitivos subjetivos:
 - Disestesias tipo de hormigueo, picor, quemadura, entumecimiento en el territorio de los nervios plantares.
 - Dolores en las regiones distales (dedos del pie) e irradian a lo largo del canal calcáneo hacia la cara interna de la pierna.
 - Al principio, estos dolores son intermitentes o se produce durante la noche, después de una marcha o de una bipedestación prolongada, luego se vuelven permanentes.



- Estos dolores aumentan a la presión del canal tarsiano y en los movimientos opuestos de pronación o extensión del pie: disminuyen con la pierna elevada y con el masaje.
- Desordenes sensitivos objetivos:
 - Afectan la sensibilidad superficial.
 - Hipoestesia de la cara plantar del talón.
 - Hiperestesia y anestesia completa posibles.
 - Afectación de la sensibilidad profunda en los dedos del pie.
- Desordenes motores: muy ligero de la flexión de los dedos del pie a causa de la sustitución de los músculos gemelos.

3. Tratamiento

- Médico: 6 inyecciones intracanales, espaciadas de 5 a 7 días cada una.
- Quirúrgico: en caso de fracaso, sección del ligamento anular interno seguida de una inmovilización en ligera pronación durante 1 mes.



IX. NEUROPATÍAS

A. POLINEURITIS

Se conoce como **polineuropatía** a un proceso simétrico, generalizado, generalmente distal y de instauración gradual que afecta a los nervios periféricos. Se conoce como mononeuritis múltiple a una afectación simultánea o consecutiva asimétrica de troncos nerviosos. En ocasiones el diagnóstico diferencial es difícil, pero su importancia estriba en el patrón causal es muy diferente. Las mononeuropatías son alteraciones focales de un solo tronco nervioso, generalmente compresiva o traumática.

Algunos ejemplos típicos son: el síndrome del túnel carpiano (n. mediano), la parálisis del radial (parálisis del “sábado noche”), la parálisis del ciático poplíteo externo (a la altura de la cabeza del peroné) y la parálisis del femoral (enfermedades pélvicas y del psoas). En otros casos es idiopática (parálisis facial de Bell).

Las causas de polineuropatía son múltiples, siendo las más frecuentes la polineuropatía diabética y las tóxico-carenciales (alcohólicos). Un grupo importantes de polineuropatías (polirradiculopatías) son las desmielinizantes inflamatorias (síndrome de Guillain-Barré).

- Asociadas a enfermedades sistémicas
- Desmielinizantes inflamatorias
- Asociadas a tóxicos y fármacos
- Hereditarias por trastornos congénitos del metabolismo
- Hereditarias sensitivomotoras
- Asociadas a la infección por el VIH

Clasificación de las polineuropatías.

El curso de la enfermedad (agudo, subagudo, crónico) y el patrón de afectación (sensitivo, sensitivomotor, motor) dependerán de la causa.

Los **trastornos sensitivos** suelen ser la primera manifestación clínica. El paciente aqueja disestesias (hormigueo, pinchazos “como agujas”, quemazón), debido a la afectación de fibras finas A α y C. Al principio se presentan a nivel distal (puntas de los dedos, planta del pie), para progresar posteriormente con un patrón centrípeto de forma simétrica con distribución de los déficit en “guante” y en calcetín”. Si se afectan las fibras propioceptivas (más gruesas y mielinizadas) aparecerá dificultad de la marcha por ataxia sensitiva.



Polineuropatías

- Polineuropatía sensitiva distal (la más frecuente)
- Neuropatía disautonómica
- Neuropatía dolorosa aguda
- Neuropatía motora proximal de miembros inferiores (amiotrofia diabética)

Neuropatías asimétricas

- Mononeuritis múltiple
- Mononeuritis craneal (III, VI y VII pares craneales, sobre todo)
- Plexopatías

Principales formas de neuropatía.

En los **trastornos motores** se pierden los reflejos osteotendinosos de estiramiento, inicialmente los aquileos, luego los rotulianos. La debilidad se localiza principalmente en los músculos extensores del pie (debilidad a la dorsiflexión del pie). Los músculos paréticos desarrollan amiotrofia (eminencia tenar e hipotenar de la palma, paquete anterolateral de la pierna, m. pedio).

En los **trastornos disautonómicos**, la alteración de las fibras vegetativas condiciona síntomas como hipotensión ortostática, impotencia, síntomas miccionales o trastornos de la sudoración.

El diagnóstico se hará en base a la historia y exploración física, estudios analíticos y neurofisiológicos. En caso necesario se practicará una biopsia de nervio sural, aunque esta prueba es más rentable en el estudio de las mononeuritis múltiples.

Se debe distinguir de:

- **Multineuritis:** es la afectación simultánea de varios troncos nerviosos, dispersa en el tiempo. Cada nervio está afectado aisladamente, de manera más o menos completa. La distribución de los trastornos es desigual, hay asimetría de los trastornos. Solo el test muscular y el estudio de la sensibilidad permiten determinar la afectación de los troncos nerviosos.
- **Poliradiculoneuritis:** son trastornos difusos del conjunto de los nervios, es una neuropatía inflamatoria. El influjo nervioso está muy retrasado. Hay afectación proximal, luego distal y del tronco.

1. Tipos

- **Polineuritis etílica**

- Causas:

- Trastornos carenciales debidos al etilismo (carencia en vitamina B1, B6, PP).
- Cirrosis.
- Tuberculosis.
- Gastritis.
- Gastrectomía.



- **Fase inicial:**

- Clínica: afectación de los miembros inferiores. Principio insidioso y progresivo, dolores bilaterales y simétricos (calambres nocturnos de la pantorrilla con parestesia). Fatiga de los miembros inferiores
- Examen: trastornos sensitivos (hiperestesias cutáneas y dolores a la presión de los músculos). Trastornos motores:
 - Disminución de fuerza de los músculos del compartimiento anteroexterno de la pierna
 - Abolición del reflejo de Aquiles
 - Amiotrofia.
 - Atrofia cutánea.
 - Evolución y tratamiento: variable en función del régimen alimenticio y déficit de Vitamina B

- **Fase de estado:** forma parapléjica con énfasis de los trastornos sensitivos y motores.

- Trastornos motores:
 - Afectación del compartimiento anteroexterno de la pierna que provoca una marcha equina.
 - Afectación del miembro superior, de las eminencias tenar y hipotenar
 - Arreflexia
- Trastornos sensitivos:
 - Hipoestesia muy importante.
 - Hiperestesias dolorosa.
 - Dolores de los músculos a la presión.
- Trastornos tróficos.
 - Amiotrofia de los músculos dolorosos.
 - Atrofia cutánea.
- Complicaciones.
 - Retracciones.
 - Flebitis.
 - Complicaciones del decúbito (escaras).
 - Complicaciones del etilismo.
 - Cirrosis.
 - Desnutrición.
 - Síndrome de Korsakoff (amnesia, desorientación temporoespacial, fabulación).
 - Síndrome de Gayet-Wernicke (entorpecimiento, hipertonía extrapiramidal, parálisis oculomotora).
- Evolución:
 - Muerto, demencia, desnutrición importante si no tratada.
 - Regresión incompleta sensitiva y motriz si tratada.



- **Polineuritis tóxicas**

- **Plomo:**

- Causas:

- Afectaciones profesionales (metalurgia).
 - Intoxicación alimenticia.

- Clínica:

- Afectación del nervio radial del miembro superior al principio (extensores), el supinador largo está intacto.
 - Trastornos sensitivos moderados.
 - Trastornos tróficos importantes.

- **Arsénico**

- Causas: productos vinícolas, crimen.

- Clínica:

- Síndrome doloroso.
 - Trastornos motores (aparecen 1 mes después de los trastornos sensitivos), la distribución de las afectaciones es la misma que en la polineuritis etílica.
 - Trastornos de las uñas y pelo.

- **Mercurio:** afectación sensitiva y motriz que comienza a los miembros inferiores. Trastornos visuales y psicológicos.

- **Otras:** herbicida, vapores de gasolina.

- **Polineuritis medicamentosas:** isoniazida, nitrofurantoina, oro, sulfamidas, bismuto, barbitúricos.
- **Polineuritis metabólicas:** Beriberi (antivitamina B) y trastornos alimenticios (alcohol, gastrectomía).
- **Polineuritis paraneoplásicas:** por cánceres viscerales.
- **Polineuritis infecciosas:** difteria y paludismo.

2. Tratamiento

- Profilaxia: supresión de las causas.
- Curativo: vitaminoterapia B6, B1, B12 a fuertes dosis. Analgésicos.
- Rehabilitación: prevención de las retracciones, movilización sin fatiga.

B. NEUROPATÍA DIABÉTICA

Es una complicación frecuente de la diabetes en la cual se presenta afectación a los nervios como resultado de la hiperglucemia.



1. Etiología, incidencia y factores de riesgo

Las personas con diabetes con frecuencia desarrollan daño temporal o permanente en el tejido nervioso. Las lesiones en los nervios son causadas por una disminución del flujo sanguíneo y por los altos niveles de glucemia. Tiene mayores posibilidades de desarrollarse si los niveles de glucemia no están bien controlados.

Algunos diabéticos no desarrollarán daño neurológico, mientras que otros pueden desarrollar esta afección en una etapa temprana. En promedio, los síntomas comienzan de 10 a 20 años después del diagnóstico de diabetes. Aproximadamente el 50% de las personas con diabetes finalmente desarrollará daño neurológico.

Las lesiones a los nervios periféricos pueden afectar los nervios del cráneo (pares craneales) o los de la columna vertebral y sus ramificaciones. Este tipo de lesión nerviosa (neuropatía) tiende a desarrollarse en etapas.

Las neuropatías autónomas afectan los nervios que regulan las funciones vitales involuntarias, incluyendo el músculo cardíaco y los músculos lisos.

2. Síntomas

- Tubo digestivo:
 - Estreñimiento.
 - Diarrea.
 - Náuseas y vómitos.
 - Dificultad para deglutir.
- Piernas y brazos:
 - Dolor profundo, con mayor frecuencia en los pies y en las piernas.
 - Pérdida de la sensación de calor o frío.
 - Calambres musculares.
 - Entumecimiento (si los nervios están gravemente dañados, la persona puede no ser consciente de que se le ha infectado una ampolla o una herida menor)
 - Hormigueo o sensación de ardor en las extremidades, particularmente los pies.
 - Debilidad.
- Otros síntomas:
 - Mareos.
 - Párpado caído.
 - Parálisis facial.
 - Caída de la boca.
 - Impotencia.
 - Mareo al pararse (hipotensión ortostática).
 - Incontinencia.
 - Frecuencia cardíaca rápida.



- Deterioro del habla.
- Cambios en la visión.

Los síntomas varían dependiendo del nervio o nervios afectados y pueden ser distintos a los antes enumerados.

3. Diagnóstico

Con el examen físico, incluyendo pruebas del sistema nervioso (neurológicas) y sensoriales, se pueden diagnosticar neuropatías. Un hallazgo inicial frecuente es la ausencia del reflejo aquileo.

4. Tratamiento

Los objetivos incluyen evitar el empeoramiento de la enfermedad y reducir sus síntomas. Es importante el estricto control de la glucemia (glucosa). Se pueden emplear medicamentos para reducir los síntomas en pies, piernas y brazos, entre los cuales están:

- Fármacos antidepresivos, como amitriptilina (Elavil), doxepina (Sinequan) o duloxetina (Cymbalta).
- Medicamentos anticonvulsivos, como gabapentina (Neurontin), pregabalina (Lyrica), carbamazepina (Tegretol) y valproato (Depakote).
- Se pueden usar fármacos que bloquean las contracciones vesicales para ayudar con problemas del control urinario.
- La eritromicina, la domperidona (Motilium) o la metoclopramida (Reglan) pueden ayudar con las náuseas y el vómito.
- Los medicamentos para el dolor (analgésicos) pueden funcionar en algunos pacientes por poco tiempo, pero en la mayoría de los casos no brindan mucho provecho.
- Los fármacos fosfodiesterasa tipo 5 (PDE-5, por sus siglas en inglés), como sildenafil (Viagra), vardenafil (Levitra) y tadalafil (Cialis) son seguros y eficaces para tratar la impotencia en pacientes con diabetes.
- La capsaicina se puede emplear en forma tópica para reducir el dolor.

El tratamiento alivia el dolor y puede controlar algunos de los síntomas, pero la enfermedad generalmente sigue empeorando. Es importante realizarse exámenes de los pies en forma regular para identificar pequeñas infecciones y prevenir el empeoramiento de las mismas. Si estas lesiones pasan inadvertidas durante mucho tiempo, es probable que se requiera la amputación.

5. Complicaciones

- Lesión en los pies debido a la pérdida de la sensibilidad
- Degradación muscular y desequilibrio
- Control deficiente de la glucemia debido a las náuseas y los vómitos
- Degradación (ulceración) de la piel y tejidos blandos que puede requerir amputación

Además, la neuropatía puede enmascarar una angina en las cardiopatías y ataques cardíacos.



C. SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ

Es la forma más frecuente de polineuropatía desmielinizante aguda. En dos tercios de los casos el paciente tiene antecedente de una infección viral intestinal o respiratoria. Otros antecedentes descritos son gastroenteritis por c. jejuni, lupus y linfoma. Se produce desmielinización por un mecanismo autoinmune celular y humoral (anticuerpos antigangliósido), que es segmentaria, multifocal y afecta sobre todo al tramo proximal de las raíces nerviosas (polirradiculoneuritis).

1. Patogenia

Esta enfermedad sucede a una vacunación, una inyección de suero, una infección o fiebre eruptiva. La infección provoca una reacción linfocitaria. Esto produce una migración y transformación de los linfocitos fuera de los vasos: los linfocitos desmielizan el nervio, esta lesión puede evolucionar hasta la interrupción del axón.

2. Clínica

Se presenta en forma de tetraparesia flácida, con arreflexia de rápida progresión (máximo en un mes en la mayoría de los casos). En la mitad de los casos cursa con una parálisis ascendente desde los miembros inferiores. En un 50% de los casos, hay paresia facial bilateral.

La parálisis puede llegar a ser total y hacer preciso el soporte ventilatorio mecánico. Suele haber parestesias distales iniciales pero los síntomas sensitivos son mínimos. El proceso puede afectar al sistema nervioso autónomo (taquicardia, hipertensión, hipotensión postural).

Los síntomas comienzan a mejorar a las 2-4 semanas. En el 50% de los casos quedan secuelas, aunque la recuperación es muy buena en la mayoría.

- **Fase de invasión**

- Inicio
 - Parestesia de los 4 miembros con mialgias y calambres al andar.
 - Cefaleas.
 - Astenia.
 - Afectación motriz periférica (hipotonía, atrofia, arreflexia).
- Trastornos sensitivos.
- Estado: trastornos motores:
 - Parálisis simétricas (principio distal a los miembros inferiores, a veces proximal en las cinturas).
 - Agravación ascendente hacia los 4 miembros que puede afectar el bulbo.
 - Arreflexia.
 - Al test, afectación del ECOM y del trapecio. Riesgo de trastornos respiratorios por afectación del diafragma y del bulbo que requiere reanimación, traqueotomía y ventilación asistida.
 - Trastornos sensitivos, (escaras).
 - Trastornos esfinterianos (retención de orina).



- Complicaciones: del decúbito y tromboembólicos.
- **Fase de estabilización:** se experimenta un bienestar de 2 a 3 días, las parálisis cesan de empeorar.

3. Diagnóstico

Se sospechará siempre un síndrome de Guillain-Barré ante un paciente con tetraparesia flácida y arreflexia de rápida evolución. En el LCR es típica la disociación albúmino-citológica; las células son menores de 10 por α L y las proteínas pueden ser normales durante la primera semana de enfermedad. El diagnóstico se confirma con el estudio neurofisiológico.

Se dudará del diagnóstico de Guillain-Barré ante los siguientes hallazgos: debilidad asimétrica clara y persistente, nivel sensitivo, pleocitosis polimorfonuclear o pleocitosis mononuclear mayor de 50 células por α L en LCR, disfunción intestinal o vesical al inicio o persistente. El diagnóstico diferencial se realizará con otras causas de tetraparesia (mielopatías agudas, botulismo, miastenia gravis, enfermedad de Lyme, neuropatías tóxicas, etc.).

Una variante del Guillain-Barré es el síndrome de Miller-Fisher (ataxia, arreflexia y oftalmoparesia). La polineuropatía crónica inflamatoria desmielinizante es parecida al Guillain-Barré, pero con un curso crónico progresivo con recaídas. Su tratamiento es parecido al Guillain-Barré, pudiendo ser necesarios los inmunosupresores.

4. Tratamiento

Si el paciente es diagnosticado en las dos primeras semanas de enfermedad, se tiende a utilizar plasmaféresis. Si el diagnóstico se realiza después de las dos primeras semanas, se tratará con gammaglobulina humana intravenosa (0,4 g/Kg/día/5 días).

PARA SABER MÁS

http://scielo.sld.cu/scielo.php?pid=S0138-65572003000200009&script=sci_arttext

http://med.unne.edu.ar/revista/revista168/3_168.pdf

D. MONONEURITIS MÚLTIPLE

Sobre una población seleccionada, la causa más frecuente es la diabetes. Otra causa importante son las vasculitis, entre ellas la panarteritis nodosa. Otras etiologías son: artritis reumatoide, lupus, enfermedad mixta del tejido conjuntivo, crioglobulinemia, Sjögren, sarcoidosis, amiloidosis y lepra.



X. TRASTORNOS NEUROMUSCULARES

A. MIOPATÍAS

Son distrofias musculares primitivas y degenerativas de la fibra muscular estriada de origen genético o desconocido. Evoluciona más o menos rápidamente y puede provocar una importante incapacidad funcional o incluso la muerte.

1. Clasificación

- **Herencia recesiva vinculada al sexo:** el gen alterado se encuentra sobre un cromosoma sexual X. En la mujer que tiene un X portador del gen, la acción está anulada por el X sano. La enfermedad afecta solamente al varón, la mujer es portadora. Hay dos formas de manifestarse:
 - Duchenne de Boulogne tipo 1: evolución rápida.
 - Duchenne de Boulogne tipo 2: evolución lenta.
- **Herencia autosómica recesiva:** el gen se encuentra sobre dos autosomas (cromosomas no sexuales). Persona sana y persona con heterocigoto: 1 niño sobre 2 será heterocigoto y portador. Ambas personas heterocigoto sano: 1 niños sobre 3 sano y 1 sobre 4 afectado de la enfermedad.
 - Forma con una evolución inicial en la pelvis.
 - Forma con mayor afectación en las cinturas.
- **Herencia autosómica dominante:** el gen alterado está en un cromosoma y provoca la enfermedad. Esta forma afecta también a las mujeres.

2. Semiología

- Disminución de fuerza muscular asimétrica y proximal.
- Modificación de volumen muscular.
- Hipertrofia que contrasta con la pérdida de fuerza. Se trata de una pseudohipertrofia (acumulación de grasa, infiltración de agua).
- Atrofia que puede encubrirse por una adiposidad subcutánea.
- Abolición de la contracción idiomuscular.
- Retracciones musculares y tendinosas.
- No hay trastornos sensitivos, ni síndrome piramidal.

3. Exámenes complementarios

- EMG: disminución de amplitud de las contracciones y del trazado, contrastando con la riqueza en unidades motrices. Presencia de ondas polifásicas.
- Biología: aumento de la creatina, aldolasa serosa y creatina fosfoquinasa.



- Biopsia muscular: afectación desigual de las fibras: aspecto abigarrado. Asimetría de diámetro de las fibras en una misma unidad motriz: alternancia de fibras hipertróficas y atroficas.

4. Formas clínicas

MIOPATÍA DE DUCHENNE DE BOULOGNE TIPO 1

Transmisión recesiva vinculada al sexo, evolución rápida.

- **Fase inicial:** el bebé tarda en mantenerse sentado, tiene dificultades para la marcha y trastornos cardíacos que aparecen entre los 2 y 4 años.
- **Fase de estado:** déficit muscular simétrico de las raíces de los miembros.
 - Afectación de los abdominales y espinales (bipedestación asténica).
 - Omóplatos desprendidos y hombros en rotación interna.
 - Hiperlordosis, cifosis.
 - Recurvatum de rodilla.
 - Imposibilidad de sentarse solo, signo de la escala cuando el niño se levanta.
 - Afectación del glúteo medio, marcha contorneante.
 - Pseudohipertrofia muscular: cuádriceps, tríceps sural, bíceps. Los músculos afectados son duros, fibrosos e infiltrados de grasa.
 - Atrofia de las cinturas escapulares.
 - Retracciones fibromusculares:
 - Tríceps (equino).
 - Isquiotibiales (flexo de rodilla e hiperlordosis).
 - Psoas (flexo de cadera).
 - Bíceps braquial.
 - Asimetría de los músculos de la espalda que provoca una escoliosis evolutiva (asociada a la gravedad, a la posición sentada).
 - Otros trastornos: vasomotores debidos a déficit venoso y capilar de los músculos afectados (acrocianosis, hypersudoración, extremidades frías), osteoporosis, trastornos cardíacos y respiratorios.

El examen de la sensibilidad y de los reflejos es normal, excepto por una pérdida de los reflejos idiomusculares. El estado intelectual es normal.

- **Evolución:** descendente: el paciente deja de caminar más o menos a los 10 años y entre 15 y 20 años se instalan una pérdida de fuerza y retracciones que provocan encamamiento, por lo que los trastornos cardíacos y respiratorios son inevitables.

MIOPATÍA DE DUCHENNE DE BOULOGNE TIPO 2 (Becker)

Es una enfermedad de transmisión variable, a menudo recesiva autosómica vinculada o no al sexo, afectando tanto a hombres y como a mujeres. Es menos frecuente que la anterior, con una proporción de 1:5.



El diagnóstico se hace entre 6 y 20 años. Evolución lenta y ascendente, las lesiones son las mismas que para la miopatía de Duchenne de Boulogne tipo 1.

La imposibilidad de continuar con la marcha aparece sobre los 15 años. Los trastornos cardíacos (miocardiopatías) son más frecuentes y más precoces que en la anterior, los trastornos respiratorios son menos frecuentes.

MIOPATÍA DE LAS CINTURAS

Es una enfermedad de transmisión autosómica, con una proporción respecto a la miopatía de Duchenne tipo 1 de 1:5.

La edad de aparición de los primeros síntomas es muy variable. Cursa con una evolución ascendente o descendente lenta hacia la muerte. Las lesiones presentan un carácter atrófico, con retracciones muy importantes que provocan una escoliosis paralítica evolutiva a partir de la pubertad.

MIOPATÍA de LANDOUZY-DEJERINNE o FORMA FASCIO-ESCÁPULO-HUMERAL

Es la forma más rara y favorable. Presenta un tipo de transmisión dominante no vinculado al sexo (un caso por cada generación), con igual afectación entre hombre y mujer. Presenta una frecuencia de 3:10 respecto a la miopatía de Duchenne de Boulogne tipo 1.

- Fase inicial: afectación de los músculos de faciales.
- Fase de estado: tardíamente, afecta los músculos de las raíces del miembro superior con progresión lenta descendente. Los músculos se presentan atróficos y retraídos.

MIOPATÍA ESCAPULOHUMERAL DE ERB

Comienza después de la pubertad, se limita al miembro superior, contrariamente al anterior, no hay afectación facial. La evolución es muy lenta.

MIOPATÍAS OCULARES

En este caso, existe una afectación de la movilidad intrínseca de los globos oculares. La evolución es muy lenta, afectando a los dos sexos. Comienza antes de los 30 años con una ptosis, luego hay afectación de los rectos superiores, después el resto. La movilidad intrínseca está siempre indemne.

MIOPATÍA DISTAL DE LOS MIEMBROS DE GOWERS

En este caso, existe afectación de las extremidades que respetan las raíces.

1) Tratamiento común

- Médico: fósforo. ATP, AMP, fosfocreatina, vasodilatadores.
- Cirugía: alargamientos, resecciones óseas, capsulotomía, tenotomía.



- Fisioterapia: readaptación funcional, lucha contra las retracciones (posturas, equipos...), agentes físicos (calor), rehabilitación respiratoria, masajes suaves.

B. MIASTENIA GRAVIS ADQUIRIDA

Es una enfermedad autoinmune, poco frecuente (prevalencia de 0.5-5/100.000). Se ha intentado cambiar su nombre a Miastenia Disinmune, aludiendo a su patogenia y a su baja mortalidad en la actualidad.

La crisis miasténica es una emergencia neurológica. Se define como aquella miastenia gravis que provoca insuficiencia respiratoria y, por lo tanto, es potencialmente mortal. Otros autores la definen como fallo respiratorio inminente por parálisis general o de la musculatura respiratoria alta. Corresponde a la Clase V de la clasificación modificada de Osserman.

CLASE	TIPO DE MIASTENIA
I	Ocular
II	Generalizada Leve
III	Generalizada Moderada
IV	Generalizada Severa
V	Crisis Miasténica

Clasificación modificada de Osserman para miastenia gravis.

1. Epidemiología

Se describió una incidencia de hasta un 20% de los pacientes con miastenia gravis, sin embargo, se estima que en la actualidad, debido a un adecuado manejo médico-quirúrgico de estos pacientes, su incidencia es menor al 2%. El intervalo entre el comienzo de los síntomas miasténicos y la crisis miasténica, según Cohen, varía de 1 mes a 27 años, con una media de 21 meses. Los dos tercios de los pacientes con miastenia gravis que van a presentar una crisis miasténica, la hacen antes de los 21-22 años de inicio sus síntomas y hasta un tercio tiene recidiva, el 75% de éstos antes del primer año. La duración promedio de la crisis es de 2 semanas. La mortalidad ha descendido bruscamente en la actualidad y normalmente es atribuible a patología concomitante. Las razones de esta importante baja de la tasa de mortalidad han sido tanto la aparición de unidades de tratamiento neurointensivo como de las terapias específicas utilizadas.

2. Clínica

Generalmente, se trata de un portador de miastenia gravis que en sus dos primeros años de enfermedad, a veces bruscamente, presenta aumento de sus síntomas, agregándose ortopnea y uso de musculatura respiratoria accesoria. Puede acompañarse de síntomas inespecíficos por la hipoxia e hipersecreción adrenérgica como: confusión, ansiedad, taquicardia, diaforesis, taquipnea, cefalea, cianosis central, temblor, asterisix y coma. Existen signos predictores de crisis miasténica:

- Fluctuación rápida de síntomas miasténicos.



- Disminución progresiva de la actividad diaria.
- Disminución progresiva de peso.
- Aumento de la dosis de acetilcolinoesterasa*.
- Caída en flexión de la cabeza.
- Disartria y disfagia progresiva.
- Infección respiratoria.

3. Modo de presentación

Crisis miasténica en pacientes sin antecedentes de miastenia gravis:

Es infrecuente y de muy difícil diagnóstico. El paciente puede presentarse en el servicio de urgencia con fallo respiratorio agudo; en este caso, el equipo de urgencia procede a realizar el ABC de reanimación, dejando la disquisición diagnóstica para un segundo tiempo. La otra posibilidad es la de un paciente en ventilación mecánica, en una unidad de tratamiento intensivo o postquirúrgica, el cual no puede ser retirado de ésta. Muchas veces se ha utilizado bloqueadores neuromusculares. El diagnóstico diferencial debe hacerse dentro de las tetraplejías flácidas agudas.

ENFERMEDADES DE LA MOTONEURONA INFERIOR:
• Polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda y crónica • Meningorradiculopatía aguda infiltrativa (Linfoma, Leucemia, Carcinosis) • Porfiria aguda intermitente • Difteria • Intoxicación por metales pesados (Plomo, Talio, Mercurio, Cisplatino) • Parálisis por mordida de garrapata (Tick palsy) • Neuropatía del paciente crítico
ENFERMEDAD DE LA PLACA MOTORA
• Crisis Miasténica • Eaton Lambert • Botulismo • Intoxicación por organofosforados
MIOPATÍAS
• Polimiositis, dermatomiositis • Parálisis discalémicas • Miopatía del paciente crítico
OTROS
• Lesiones agudas en troncoéncéfalo (AVE, mielinolisis pontina)

Diagnóstico diferencial de tetraplejia flácida aguda.



Crisis miasténica en pacientes con antecedentes de miastenia gravis:

Es la condición más frecuente. La mayoría de los pacientes (92%) tienen síntomas premonitores de la crisis. Las causas más frecuentes son la evolución natural de la enfermedad (un tercio de los pacientes), enfermedades intercurrentes y trastornos hormonales y drogas.

Postcirugía
Postimectomía
Infecciones (especialmente respiratoria aguda)
Hipo e hipertiroidismo
Embarazo
Postparto
Menstruaciones

Enfermedades interrecurrentes y trastornos hormonales que pueden descompensar miastenia gravis.

Suspender bruscamente medicamentos antimiasténicos
Iniciar corticoides (hasta 1/3 en quienes usan megadosis)
Relajantes musculares
Antibióticos (Aminoglicósidos, Sulfas, Eritromicina, Ampicilina, Imipenem)
Antiepilépticos (Fenitoína, Barbitúricos, Carbamazepina)
Antiarrítmicos (Quinina, Verapamilo, Propanolol, Lidocaína)
Antipsicóticos (Litio, Clorpromazina)
Otros: Medio de contraste yodado, hormonas tiroideas, benzodiazepinas.

Fármacos descritos que pueden descompensar una miastenia gravis.

4. Laboratorio

La gasometría se encuentra dentro de límites normales, alterándose solo tardíamente. Esto se debe a que la insuficiencia respiratoria no es producto de una enfermedad primariamente pulmonar o cardíaca, sino de una alteración neuromuscular. Los parámetros útiles para evaluar la función respiratoria de estos pacientes son la capacidad vital y la presión inspiratoria máxima, las cuales, al bajar de 30 ml/k o 20 cm de H₂O respectivamente, son indicadores de protección de vía aérea y ventilación mecánica, puesto que existe riesgo inminente de falla respiratoria. Clínicamente la capacidad de toser se correlaciona con la capacidad vital.

5. Diagnóstico diferencial entre crisis miasténica y crisis colinérgica

La crisis colinérgica fue descrita por Osserman en 1958 y se define como el aumento de la paresia muscular debido a bloqueo postsináptico depolarizante, producto de un exceso de inhibidores de la acetilcolinoesterasa, quienes tienen afinidad por receptores postsinápticos de acetilcolina. Algunos autores han puesto en duda su existencia.

Tres antecedentes pueden ser de gran utilidad para establecer la diferencia entre ambas: presencia de enfermedad respiratoria aguda, lo que sugiere crisis miasténica; síntomas y signos



colinérgicos, lo que apoya una crisis colinérgica: y la dosis de acetilcolinoesterasa utilizado, altas dosis sugiere crisis colinérgica y viceversa, aunque hay excepciones.

Se puede administrar, siempre en una unidad de cuidados intensivos ante la posible falla respiratoria, acetilcolinoesterasa vía parenteral y observar la respuesta. Si mejora es crisis miasténica, por el contrario, si empeora es crisis colinérgica. Sin embargo, la evaluación de mejoría o agravación puede ser equívoca, debido a que un paciente puede presentar aumento de fuerza en algunos músculos, mientras que en otros se acentúa la paresia. Esto se puede explicar por un diferente compromiso de los músculos en la miastenia gravis, así como por una distribución desigual de acetilcolinoesterasa. Siempre debe imperar la evaluación sobre los músculos respiratorios. Por último, si se trata de crisis colinérgica, la dosis administrada de acetilcolinoesterasa puede desencadenar paro respiratorio, ya sea por aumento de la paresia de la musculatura respiratoria como por aumento de las secreciones bronquiales.

Calambres
Fasciculaciones
Aumento de secreciones
Intoxicación por organofosforados
Sudoración
Taquicardia

Síntomas y signos colinérgicos que sugieren crisis colinérgica.

La otra alternativa es conectar al paciente a ventilación mecánica y suspender completamente la administración de acetilcolinoesterasa de 1 a 2 días, para posteriormente reiniciarlas en dosis bajas e ir aumentándolas.

6. Tratamiento de crisis miasténica

- **General:** hospitalización en unidad de tratamiento intensivo, conectado a ventilación mecánica según su clínica y exámenes de laboratorio (capacidad vital y presión inspiratoria máxima).

No deglute saliva
Disnea y disfagia progresiva
Anartria
Caída de cabeza
Saturación de Oxígeno <90%

Signos inminentes de paro respiratorio en pacientes con miastenia gravis.

Como preferencia, se indica ventilación mecánica asistida con presión positiva en fin de espiración de 5 cm de H₂O, para disminuir el riesgo de atelectasia; también con este objetivo se indica posición de 45° y fisioterapia respiratoria intensiva (al menos 3/día). Se previene la aparición de escaras con cambios de posición frecuentemente e idealmente con colchón antiescara. Se inicia profilaxis de flebotrombosis y úlceras de stress. Se utiliza heparina de bajo peso molecular o clásica, vía subcutánea e inhibidores de receptores histaminérgicos tipo 2 como la famotidina por sonda nasointestinal o endovenosa. Se



comienza precozmente la nutrición del paciente vía sonda nasointestinal. Debe evitarse el uso de drogas que aumenten la paresia. Además es recomendable el apoyo psicológico constante por parte del equipo de salud y su familia.

- **Específico:** existen varias modalidades en el tratamiento específico de crisis miasténica, siendo el más utilizado la plasmaféresis de urgencia, otros como el uso de acetilcolinoesterasa, inmunoglobulinas e inmunosupresores también han sido aceptados.
 - **Plasmaféresis:** descrito como útil en miastenia gravis en 1976, es el método usado como primera línea en crisis miasténicas en la mayoría de los centros hospitalarios, sin embargo, a la fecha no se ha publicado un trabajo metodológicamente bien realizado que apoye esta postura. Las bases fisiopatológicas de su eficacia son debatidas. Técnicamente consiste en intercambiar 2 a 3 litros de plasma del paciente por albúmina o plasma en 4 ó 5 ocasiones, frecuentemente en días alternos. Su efecto beneficioso se observa tras el segundo o tercer reemplazo (3° al 6° día) y dura aproximadamente 3 meses. En manos expertas sus complicaciones son muy poco frecuentes, destacando el neumotórax en aquellos que requieren de vía venosa central para la feresis y la infección local. Algo más frecuente pero sin repercusión clínica son: la hipotensión, mareos y parestesias periorales secundaria a hipocalcemia. No se ha encontrado relación entre la desaparición de los síntomas y el descenso de los niveles plasmáticos de los anticuerpos antireceptor de acetilcolina.
 - **Fármacos anticolinesterásicos:** antes de su uso en crisis miasténica, debe asegurarse que no se trata de una crisis colinérgica. Pueden utilizarse por vía enteral, a través de sonda nasointestinal o vía parenteral según dosis equivalentes de acetilcolinoesterasa.

FÁRMACO	VÍA	INTRAMUSCULAR ORAL	ENDOVENOSA	COMIENZO ACCIÓN	MÁXIMA ACCIÓN
Neostigmina bromuro	15	---	---	1 h.	1 h 30 m
Neostigmina metilsulfato	---	1,5	---	30 min.	1 h
Neostigmina metilsulfato	---	---	0,5	Inmediato	20 m
Piridostigmina	60	---	---	40 min.	1 - 2 h

Dosis equivalentes en miligramos y comparación farmacocinética de las diferentes drogas inhibidoras de la acetilcolinesterasa.

- **Inmunoglobulinas:** ha sido utilizada en miastenia gravis desde 1984. Al igual que con la plasmaféresis no hay trabajos bien diseñados que demuestren su eficacia. La dosis indicada es igual a la descrita útil en el Síndrome de Guillain-Barré, 0.4 gr/k/día por 5 días consecutivos. La mejoría clínica se observa hasta en un 70% de los pacientes a los 12 días de iniciado el tratamiento y su efecto dura entre 2 a 9 semanas. El mecanismo de acción es variado y complejo. Los efectos adversos son poco frecuentes y en su mayoría sin repercusión clínica.
- **Inmunosupresores:** el uso de corticoides ha sido propuesto en aquellos pacientes con crisis miasténica, en ventilación mecánica por más de 2 semanas y que no han respondido a plasmaféresis. La dosis recomendada es 1 mg/k/día, en una dosis, durante 1 mes. La mejoría clínica se observa en el 70% de los pacientes a partir del 10° día. No hay estudios



bien diseñados que apoyen esta conducta. El uso de otros medicamentos inmunosupresores no tiene utilidad en crisis miasténica.

Una vez que el paciente se encuentra compensado, progresivamente deben retirarse las medidas de soporte, hasta desconectarlo de ventilación mecánica y sacarlo de la unidad de tratamiento intensivo.



XI. PARÁLISIS

A. PARÁLISIS CEREBRAL INFANTIL (PCI)

La definición más aceptada y más precisa es la de un “trastorno del tono postural y del movimiento, de carácter persistente (pero no invariable), secundario a una agresión no progresiva a un cerebro inmaduro”. Bajo el concepto de PCI encontramos diferentes tipos de patologías con causas diferentes, con pronóstico variable dependiendo del grado de afectación y extensión de la lesión en el cerebro. La lesión es cerebral, por lo que no incluye otras causas de trastorno motor (lesión medular, de sistema nervioso periférico).

Durante el período madurativo del sistema nervioso central pueden presentarse determinadas influencias que provoquen daños en el mismo, ya sea en la etapa prenatal, perinatal o postnatal. Cuando esto ocurre específicamente en el cerebro, pueden aparecer trastornos motores, psíquicos, conductuales, auditivos, ópticos o del lenguaje, pudiendo llegar a constituirse en un grupo de síndromes que originan retardo en el desarrollo psicomotor entre los que se encuentra la parálisis cerebral.

La parálisis cerebral es la primera causa de invalidez en la infancia. El niño que padece de este trastorno presenta afectaciones motrices que le impiden un desarrollo normal. La psicomotricidad se encuentra afectada en gran medida. La relación entre razonamiento y movimiento está dañada, así como el desarrollo de habilidades que se desprenden de esa relación.

Las causas no son hereditarias. Es una secuela y no una enfermedad evolutiva. No es progresiva y si de carácter persistente causando un deterioro variable de la coordinación del movimiento, con la incapacidad posterior del niño para mantener posturas normales y realizar movimientos normales, conduciendo entonces a otros problemas ya ortopédicos por lo que se deben prevenir desde el primer momento.

Al ocurrir en una etapa de desarrollo del cerebro, hay una interferencia en la correcta maduración del sistema nervioso, incluso sin que el niño tenga una experiencia previa del movimiento voluntario. Al no haber una especificidad de funciones y gracias a la neuroplasticidad va a permitir que áreas no lesionadas del cerebro suplan la función de aquellas zonas lesionadas y se establezcan vías suplementarias de transmisión. Esta neuroplasticidad del sistema nervioso será más efectiva cuando la lesión sea focal y mucho menos probable cuando sea generalizada.

PARA SABER MÁS

¿Quieres profundizar más sobre la definición y clasificación de la parálisis cerebral? Lee el siguiente artículo de revisión:

<http://www.neurologia.com/pdf/Web/4502/y020110.pdf>



1. Etapas del desarrollo

Hay importantes cambios en el desarrollo motor normal en la etapa de maduración y crecimiento del niño pequeño. El desarrollo normal se caracteriza por la maduración gradual del control postural, con la aparición del enderezamiento, equilibrio y otras reacciones adaptativas; lo que forma la base de la actividad de destreza normal. Los primeros movimientos elementales del recién nacido van cambiando y adquiriendo complejidad y variación.

Etapas tras etapas, los logros iniciales se modifican, perfeccionan y adaptan para integrarse en patrones de movilidad y destrezas más finas y selectivas. Este proceso avanza a través de muchos años, pero los cambios más grandes y acelerados ocurren entre los primeros 18 meses de vida, lapso en que se cumplen las etapas más básicas e importantes. Al año y medio, en efecto, el niño se incorpora venciendo la fuerza de gravedad, camina con cierto equilibrio y emplea sus manos para sostenerse y manipular, aunque todavía con cierta torpeza.

Es necesario tener presente que todos los niños se desarrollan de una manera particular y a su propio ritmo. Pueden retrasarse por enfermedades interrecurrentes, malnutrición o trastornos motores. En caso de debilidad mental, el desarrollo puede ser disarmónico. Hablar de una secuencia de desarrollo estricta y absoluta sería un error; no obstante, la manera en que los niños normales se mueven a diversas edades, se conoce bien y se pueden prever con bastante exactitud. Algunas etapas de este desarrollo, como los niveles que se alcanzan a los tres, cinco, siete y nueve meses, conocidos como escalones del desarrollo (hechos llamativos), señalan la adquisición de ciertas habilidades importantes, que preparan al niño para nuevas actividades más complejas y, por ello, poseen significación especial.

PARA SABER MÁS

Breve vídeo explicativo de las fases del desarrollo del cerebro:

<https://www.youtube.com/watch?v=uXbfDsfiKmE>

Las direcciones del desarrollo motor, son céfalo-caudal, próximo-distal y de actividades globales a específicas. La larga evolución motriz del lactante se caracteriza por el hecho de que un mecanismo reflejo postural normal, junto con la elaboración de las sinergias primitivas totales, hacen del mismo, por medio de una creciente inhibición, un niño capaz de moverse en forma armónica, adecuada y muy compleja.

- **Etapas de los tres meses:** desarrolla la orientación en la línea media. Aunque todavía hay mucha flexión en decúbito dorsal, levantando la cabeza mientras se sostiene con los antebrazos en decúbito ventral, el niño se prepara para ampliar la extensión del tronco y de las extremidades inferiores.
- **Etapas de los cinco meses:** hay más extensión y más simetría. En decúbito ventral, el niño levanta bien la cabeza, extiende y abduce sus extremidades, se sostiene con los brazos extendidos y comienza a tratar de alcanzar objetos. Tracciona para incorporarse desde el decúbito dorsal, venciendo la gravedad, a pesar de la considerable actividad extensora en decúbito ventral y dorsal; desde donde también levanta las caderas preparándose para la actividad extensora de la bipedestación más adelante y, sentado con apoyo, tiende a echarse hacia atrás. En esta etapa existen las reacciones de Landau y de paracaidismo, que



forman parte de la creciente aptitud del niño para la extensión antigravitacional. Todavía falta el equilibrio del tronco estando sentado, pero aparecen las primeras reacciones de equilibrio en decúbito ventral y dorsal.

- **Etapas de los 7 a 8 meses:** adquisición de la rotación dentro del eje del cuerpo (reacción de enderezamiento corporal, que modifica a la rotación total de la temprana reacción de enderezamiento cervical.) Rueda del decúbito ventral al dorsal y viceversa. Esta rotación será necesaria para gatear y para sentarse a partir del decúbito ventral. A los ocho meses permanece sentado sin sujeción y se apoya con los brazos de costado si pierde el equilibrio. Hay reacciones de equilibrio sentado. Comienza a traccionar con las manos para ponerse de pie, pero todavía no sabe sostenerse sobre las manos y las rodillas.
- **Etapas de los 9 a los 10 meses:** el niño comienza a gatear con las cuatro extremidades, con manos y pies o alternando una rodilla y un pie. Ya gira sentado y también camina siguiendo el mobiliario o sujetado de las manos. Todavía le falta equilibrio para mantenerse en bipedestación y, por lo tanto, no camina sin ayuda o lo hace con una amplia base de sustentación, abduciendo mucho las piernas.
- **Periodos de aceleración en el desarrollo del sistema nervioso central:** en su maduración, se caracteriza por poseer periodos de aceleración en su ritmo de desarrollo. El más notorio de ellos es el que se extiende desde el séptimo mes de gestación prenatal, hasta el décimo/undécimo mes postnatal.

Es esta la fase de crecimiento de las células nerviosas (neuronas) y de la organización de sus contactos sinápticos; de la proliferación de las células no puramente nerviosas (neuroglía), que juegan un importante papel en el metabolismo de las neuronas, en la estructuración del cerebro como sostén del sistema nervioso, en el proceso de aislamiento de las fibras nerviosas que conducen impulsos químicos y eléctricos. En este proceso se incluye también la formación de varias enzimas, productoras de sustancias bioquímicas importantísimas para la maduración nerviosa. Desde el punto de vista funcional, la importancia de esta fase acelerada radica en que se desarrollan funciones fundamentales esencialmente humanas: elevación vertical, marcha, articulación vocal, manualización, individualización del comportamiento y otros aspectos psicológicos como la afectividad, etc.

Es por todo esto, que el sistema nervioso tiene en esta etapa de crecimiento acelerado gran plasticidad y alta vulnerabilidad. La plasticidad tiene que ver con su gran capacidad de aprendizaje, por ello mismo adquiere tanta importancia la acción de un perjuicio sobre el funcionamiento, porque frena o desvirtúa el aprendizaje. La vulnerabilidad se fundamenta también en el hecho de que su propia protección y aislamiento se encuentran incompletos por estar aún en desarrollo. Una hipoxia, una hemorragia intracraneal, la mala nutrición etc. tendrían el camino más abierto para su acción. Pero tanto esto, como la plasticidad tienen sus límites, que aumentan a medida que se completa el desarrollo. Es por tanto, en el momento de mayor plasticidad, cuando el sistema nervioso permite actuar con efectividad en la habilitación y rehabilitación de las funciones defectuosas. Por sus posibilidades de aprendizaje, es en el periodo de mayor vulnerabilidad, cuando el sistema nervioso nos exige una acción preventiva o curativa cuidadosa.

2. Epidemiología

Es la causa más frecuente de discapacidad motora en la edad pediátrica (Kuban KCK et al, 1994) y el principal motivo de discapacidad física grave (Hutton JL et al, 1994). Es un trastorno que



aparece en la primera infancia y persiste toda la vida, y su prevalencia en países desarrollados se estima en 2-2,5 casos por cada 1.000 recién nacidos vivos (Hagberg B et al, 2001).

A pesar del progreso en prevenir y tratar ciertas causas de la parálisis cerebral, el número de niños y adultos afectados no ha cambiado o quizás haya aumentado algo durante los últimos 30 años. Esto es, en parte, debido a que más bebés críticamente prematuros y débiles están sobreviviendo por las mejoras en el cuidado intensivo (McCormick MC, 1993).

La investigación para mejorar el cuidado de estos niños está en progreso, así como estudios en la tecnología para aliviar complicaciones respiratorias y pruebas de fármacos para prevenir hemorragias cerebrales antes o inmediatamente después del parto.

3. Etiologías

Las causas se clasifican de acuerdo a la etapa del daño a ese cerebro que se está formando, creciendo y desarrollando. Se clasificarán como causas prenatales, perinatales o posnatales.

- Factores prenatales
 - Anoxia en útero: toxemia gravídica (mujer embarazada de cerca de 6 meses con HTA que provoca ataques epilépticos y un parto prematuro). Compresión del cordón umbilical. Reducción de la tensión arterial. Traumatismo abdominal.
 - Irradiación del feto
 - Infección materna: sífilis, rubéola, toxoplasmosis.
 - Incompatibilidad sanguínea parental: Rh+ + Rh-.
 - Hemorragia cerebral prenatal.
 - Ingestión de drogas o tóxicos durante el embarazo.
 - Desnutrición materna (anemia).
 - Amenaza de aborto.
 - Tomar medicamentos contraindicados.
 - Madre mayor o demasiado joven.
- Factores perinatales: son las más conocidas y de mayor incidencia, afecta al 90 % de los casos.
 - Prematuridad
 - Traumatismo directo: Trauma físico directo durante el parto. Mal uso y aplicación de instrumentos (fórceps): cabeza demasiado voluminosa y pelvis demasiado estrecha.
 - Anoxia del feto
 - Obstrucción de las vías aéreas, de las vías circulatorias del cordón, nacimiento de nalga.
 - Parto prolongado y/o difícil.
 - Presentación pelviana con retención de cabeza.
 - Cianosis al nacer.



- Factores postnatales
 - Traumatismos craneales.
 - Infecciones (meningitis, meningoencefalitis, etc.).
 - Intoxicaciones (plomo, arsénico).
 - Accidentes vasculares.
 - Epilepsia.
 - Accidentes por descargas eléctricas.
 - Encefalopatía por anoxia
 - Enfermedades infecciosas.
 - Traumatismo craneal.

4. Clasificación clínica

- **Parálisis cerebral espástica:** hay afectación de la corteza motora o vías subcorticales intracerebrales, principalmente vía piramidal. Es la forma clínica más frecuente de parálisis cerebral. Su principal característica es la hipertonía, que puede ser tanto espasticidad como rigidez. Se reconoce mediante una resistencia continua o plástica a un estiramiento pasivo en toda la extensión del movimiento.
- **Parálisis cerebral disquinética o distónica:** hay afectación del sistema extrapiramidal (núcleos de la base y sus conexiones: caudado, putamen, pálido y subtalámico). Se caracteriza por alteración del tono muscular con fluctuaciones y cambios bruscos del mismo, aparición de movimientos involuntarios y persistencia muy manifiesta de reflejos arcaicos. Los movimientos son de distintos tipos: corea, atetosis, temblor, balismo y distonías.
- **Parálisis cerebral atáxica:** se distinguen tres formas clínicas bien diferenciadas que tienen en común la existencia de una afectación cerebelosa con hipotonía, incoordinación del movimiento y trastornos del equilibrio en distintos grados. En función del predominio de uno u otro síntoma y la asociación o no con signos de afectación a otros niveles del sistema nervioso, se clasifican en diplejía espástica, ataxia simple y síndrome del desequilibrio.
- **Parálisis cerebral mixta:** se hallan combinaciones de diversos trastornos motores y extrapiramidales con distintos tipos de alteraciones del tono y combinaciones de diplejía o hemiplejías espásticas, sobre todo atetósicos. Las formas mixtas son muy frecuentes

5. Clasificación topográfica en función de la extensión del daño cerebral

El sufijo plejia significa ausencia de movimiento, cuando hay algún tipo de movilidad se utiliza el sufijo paresia (cuadriparesias, tetraparesias, hemiparesias y monoparesias).

- **Cuadriplejia:** están afectados los cuatro miembros.
- **Tetraplejia:** afectación global incluyendo tronco y las cuatro extremidades, con un predominio de afectación en miembros superiores.
- **Triplejia:** afectación de las extremidades inferiores y una superior.



- **Diplejia:** afectación de las cuatro extremidades con predominio en extremidades inferiores.
- **Hemiplejia:** afectación de un solo lado del cuerpo (hemicuerpo) y, dentro de éste, el más afectado es el miembro superior.
- **Doble hemiplejia:** cuando existe una afectación de las cuatro extremidades, pero mucho más evidente en un hemicuerpo, comportándose funcionalmente como una hemiparesia.
- **Paraplejia:** son muy poco frecuentes, se afectan solo los miembros inferiores.
- **Monoplejia:** se afecta un solo miembro (brazo o pierna), estos casos son poco comunes.

SÍNDROME DE LITTLE (PARAPLEJIA ESPÁSTICA)

Es una paraplejia espasmódica con disminución del control de los miembros inferiores.

El diagnóstico se hace en el nacimiento, por a una hipotonía de la cabeza y el tronco, se sienta y camina más tarde o incluso es imposible adquirir la deambulación.

- **Clínica:** afectación de los dos miembros inferiores que provoca una actitud característica en posición de pie de:
 - Flexión-aducción- rotación interna de las caderas.
 - Flexión de la rodilla.
 - Rotación interna de los pies
- Trastornos voluntarios:
 - Afectación de los peroneos.
 - Afectación de los elevadores del pie.
 - Afectación de los glúteos.
- Espasticidad delcuádriceps y del tríceps.
- Existen riesgos de deformaciones óseas durante el crecimiento:
 - Luxación y miembro inferior.
 - Eversión de cadera.
 - Hundimiento del arco interno del pie.
 - Ascensión de la rótula.
 - Crecimiento simétrico de los dos miembros inferiores, pero asimétrico entre miembros superiores y tronco.
- Trastornos de la sensibilidad.
- Reflejos vivos, policinéticos y difundidos.
- Babinski.
- Existen siempre trastornos de los miembros superiores:
 - Síndrome piramidal bilateral.
 - Trastornos cerebelosos (dismetría, rigidez, lentitud gestual).
 - Afectación de los nervios craneales y de las funciones superiores (agnosias, apraxias...).



HEMIPLEJIA CEREBRAL INFANTIL

Es un síndrome piramidal unilateral. La hemiplejia estricta es rara, es necesario buscar una astereognosia de la mano y un Babinski del lado opuesto.

- **Fase inicial:** diagnóstico precoz por una asimetría de los movimientos.
- **Fase de estado:** el miembro superior toma la misma actitud que en la hemiplejia, los miembros inferiores la misma actitud que en la enfermedad de Little:
 - Miembros inferiores: ídem.
 - Miembros superiores:
 - Abducción-rotación interna del hombro.
 - Flexión-pronación del codo.
 - Flexión de los dedos y de la muñeca.

Hay trastornos del crecimiento con asimetría de la longitud de los miembros inferiores y asimetría miembros inferior-tronco.

ENFERMEDAD MOTRIZ CEREBRAL CON MOVIMIENTOS ANORMALES

- Atetosis o coreo-atetosis: Causados por trastornos del tono, aumentan con la ansiedad y los movimientos voluntarios. Hay pocos signos piramidales.
- Comisiabilidad (epilepsia).

6. Estudios complementarios

- **Médico y fisioterápico:** se repiten cada 6 meses. Evalúan el estado general:
 - Examen neurológico: balance motor y sensitivo. Reflejos:
 - Estudio de las actitudes normales y anormales.
 - Rigidez en extensión (Babinski permanente). Movimiento anormales (reptación de la mano, masticación). Salivación. Estudio de los estímulos o factor E (emoción):
 - Reacción a los ruidos (rigidez, movimientos anormales).
 - Reacción a las amenazas (picadura).
 - Reacción a los dolores.
 - Reacción a los esfuerzos intelectuales.
- **Examen ortopédico:** El objetivo es apreciar la espasticidad y las retracciones:
 - Tríceps sural (gemelos, luego sóleo).
 - Poplíteo.
 - Isquiotibiales.
 - Glúteo mayor.
 - Aductores (medición de la abducción con o sin rodilla y cadera flexionadas).
 - Flexión de cadera y psoas.
 - Recto anterior.
 - Rotaciones interna y externa de las caderas.



- **Examen motor:**

- Analítico: cuádriceps (pérdida de la fuerza, retracciones, luxación superior de la rótula), glúteo medio (ídem), tríceps (ídem).
- Funcional. Cambios de posición:
 - Darse la vuelta acostado.
 - Cuadrupedia.
 - Cucullas.
 - De rodillas tronco recto.
 - Caballero.
 - De pie bipodal.
 - De pie unipodal.
- Estudio de los miembros superiores:
 - Pinzas (prensión), manejo de cubos (a 15 meses con 2 cubos, a 18 meses con 4 cubos, a 21 meses con 6 cubos).
 - Mantenimiento de los miembros superiores extendidos (temblor, posición del brazo).
 - Agarrar un objeto.
 - Coordinación: dismetría: prueba dedo-nariz, trazado de una línea recta).
- De pie sobre podoscopio: fotografías de frente y perfil, huellas plantares (equino, pie cavo o plano, pie zambo).
- Estudio de la marcha.
- Gnosias y praxias.

- **Examen del psicólogo y del profesor: coeficiente intelectual:**

- Factor G (razonamiento).
- Factor verbal.
- Factor espacial.
- Comportamiento.
- Nivel escolar: Comparación clase nivel intelectual.

- **Examen del logopeda**

- Trastornos de la palabra.
- Trastornos de la audición.
- Salivación.

- **Examen ocular**

- Estrabismo.
- Campo visual.
- Fondo de ojo.

7. Tratamiento

- **Cirugía:** en los casos necesarios



- **Pie:**
 - Pie equino, alargamiento del tendón de Aquiles (sóleo) y desinserción alta de gemelos.
 - Desequilibrio lateral: en caso de valgo artrodesis subastragalina. En caso de varo, luxación del tendón del tibial posterior hacia delante del maleolo interno y osteotomía del calcáneo.
- **Rodilla:** normalmente se afecta por una reacción a un flexo de cadera. Se trata de una insuficiencia del cuádriceps y aumento de tono isquiotibial.
- **Cadera:** con la cadera centrada, en caso de adductum: tenotomía de los aductores. En caso de flexo: tenotomía del psoas o del recto anterior.
Con la cadera descentrada existe una subluxación o luxación con coxa valga: se realiza osteotomía de varización-desrotación u osteotomía de Chiari.
- **Médico:** tratamiento de la epilepsia y de la espasticidad (fármacos y toxina botulínica).
- **Rehabilitación:** la mayoría de los casos tienen posibilidades de rehabilitación teniendo en cuenta la magnitud del daño cerebral, la edad del niño, el grado de retraso mental, ataques epilépticos y otros problemas que puedan estar asociados. El aspecto motor puede ser modificado de manera favorable si el tratamiento comienza en edades tempranas evitando retrasar aún más la adquisición y el aprendizaje de determinadas conductas motrices.
Trabajo de la espasticidad y retracciones de manera pasiva, lenta y con mantenimiento de posturas.
Rehabilitación activa de los músculos importantes como glúteos, cuádriceps.
Trabajo en posición sentada y de pie (noción de despertar psicológico), terapia ocupacional, logopedia, deportes...

B. HEMIPLEJIA

Es una pérdida de la movilidad voluntaria de un hemicuerpo por afectación del haz piramidal. Frecuentemente, las causas son vasculares, generalmente en el paciente mayor. Traumáticas, tumorales o vasculares en el joven. El pronóstico funcional depende de la extensión y rehabilitación.

1. Etiología

- **Accidentes vasculares cerebrales**

Sospecha inmediata frente a una hemiplejia de aparición brusca. Las causas son:

- Isquemia aguda cerebral debida a estrechamiento u oclusión de una arteria ateromatosa, arteritis o un infarto. En el paciente mayor, suele deberse a una arteriosclerosis cerebral. Existe una fase de coma corta, seguida de una fase de parálisis.

Un 80% de estas hemiplejias se sitúan en el territorio silviano; un 20% en el territorio de la cerebral anterior.



- Embolias arteriales:
 - Causas cardíacas: estrechamiento mitral, fibrilaciones auriculares. Hay formación de coágulos sanguíneos en la aurícula izquierda y llegan al cerebro (Fig. 17).

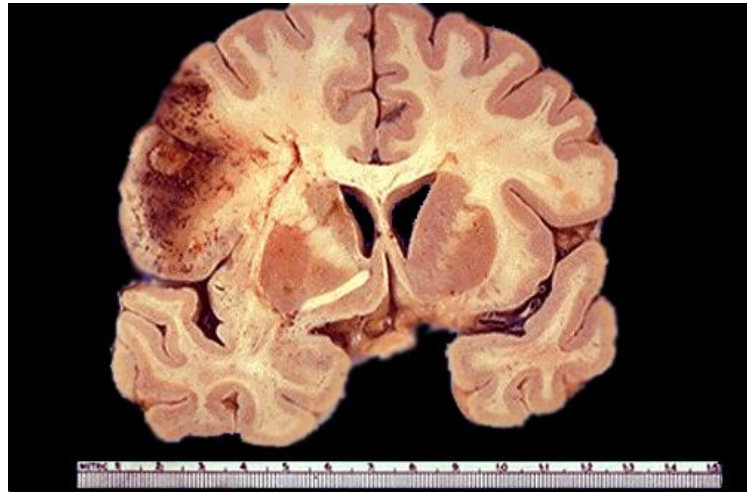


Ilustración 17. Embolia cerebral.

- Ateroma de la carótida interna: provoca una embolia e isquemia cerebral.
- Hemorragias cerebrales. Hay diferentes tipos:
 - Hemorragias cápsulo-lenticulares: hemiplejía global, proporcional con coma carus y trastornos vegetativos.
 - Hemorragia cerebromeningea: síndrome meníngeo de aparición retrasada, con coma profundo.
 - Hematoma intracerebral: la hemiplejía evoluciona en tres tiempos: coma, regresión de los trastornos, luego agravación progresiva.
 - Hematoma subdural (Fig. 18): hemiplejía que se constituye lentamente con epilepsia y trastornos psicológicos.



Ilustración 18. Hematoma subdural.

- **Causa tumoral:** se sospecha en caso de hemiplejía de aparición progresiva, que empeora lentamente. Hay asociación de signos de hipertensión intracraneal (cefalea, vómitos, trastornos visuales, obnubilación).
 - Tumor benigno: raro, meningioma, astrocitoma.
 - Tumor maligno: glioma, metástasis.
- **Causas traumáticas:**
 - Traumatismos craneales con lesiones arteriales.
 - Fractura del cráneo.
 - Conmoción: células irritadas o dañadas, recuperación rápida.
 - Contusión: células destruidas, recuperación incompleta.
 - Lesiones vasculares con constitución de un hematoma extradural, subdural o intracerebral (hemiplejía con intervalo libre).
 - Edema cerebral: riesgo de introducción del cerebelo en el canal raquídeo que destruye el bulbo.
 - Dilaceración.
- **Causas infecciosas:** absceso cerebral de una tuberculosis, una angina, una sífilis, que provoca las mismas consecuencias que un tumor. Se observa una fiebre, un aumento de la VS y una flexión ponderal.
- **Otras causas:** esclerosis múltiple, intoxicación por CO₂, migrañas y espasmos arteriales (hemiplejía transitoria).

2. Anatomopatología

La hemiplejía traduce una afectación central, de ubicación variable:

- Frontal ascendente.
- Cápsula interna.
- Tronco cerebral (síndrome alternado: hemiplejía de un lado y afectación de los nervios craneales del otro lado).
- Parte inferior del bulbo.
- Parte superior de la médula.

Es muy raro que la lesión afecte solo a las vías motrices, hay signos asociados según las lesiones (anestiasias, parestiasias, afasias...)

3. Fisiopatología

- **Hipertonía:** reorganización de las fibras nerviosas del haz piramidal cruzado con excitación anormal de las fibras gamma de las vías extrapiramidales vecinas (Haz rubro-espinal). Hiperactividad de las fibras Ia debida a la pérdida del control moderador de los centros superiores. Hiperactividad gamma dinámica y estática. Hiperexcitabilidad de la motoneurona alfa. Inhibición del circuito de Renshaw y desaparición de la inhibición presináptica.



- **Espasticidad o contractura piramidal:** es una hipertonía de un solo grupo muscular debido a una lesión piramidal. Está producida por la excitación de las vías extrapiramidales. El estiramiento, aunque sea a baja velocidad, activa una contracción refleja.

4. Formas clínicas

- **Hemiplejia flácida:** es la fase de inicio de la mayoría de las hemiplejias. Cursa con parálisis unilateral con hipotonía y abolición de los reflejos osteotendinosos.
 - **Enfermo inconsciente:**
 - Parálisis de un hemicuerpo: puede ser completa o incompleta:
 - Déficit de los extensores para el miembro superior.
 - Déficit de los flexores para el miembro inferior.
 - Respeto los músculos de función automática (tronco, cuello, esfínter, diafragma).
 - Predomina sobre los músculos antigravitatorios y mano:
 - Miembro superior: flexores del codo, pronadores, flexores y extensores de la muñeca, músculos de los dedos (interóseo).
 - Miembro inferior: isquiotibiales, psoas, flexores dorsales del tobillo.
 - La afectación puede ser proporcional o no (si proporcional, la afectación del miembro superior es igual de importante que la del miembro inferior).
 - Si hay afectación de la arteria cerebral anterior se afecta el miembro inferior, si es la arteria silviana: miembro superior.
 - Parálisis facial: si hay afectación periférica (nervio facial): afectación completa. Si afectación central: parálisis de la parte inferior de la cara.
 - Abolición de los reflejos del lado lesionado: reflejos osteotendinosos, cremasteriano y cutáneo-abdominal. La aparición del signo de Babinski, traduce el paso a la fase espástica.
 - Hipotonía muscular global.
 - Estudio de la sensibilidad profunda y superficial.
 - Estudio de las funciones superiores: praxis, trastornos de la palabra, gnosis, hemianopsia lateral homónima.
 - **Enfermo comatoso:** la mayoría de las hemiplejias vasculares se acompañan de un estado de coma: se trata siempre al principio de una hemiplejia flácida que se traduce en:
 - Una desviación conjugada de los ojos y de la cabeza (el enfermo mira su lesión).
 - Signo del fumador de pipa y maniobra de Pierre-Marie y Foix, que traducen una parálisis facial.
 - Hipotonía de un hemicuerpo.
 - Abolición de los reflejos: presencia del signo de Babinski.



- **Hemiplejia espástica:** puede instalarse inmediatamente o de forma secundaria después del período flácido.
 - Trastornos motores: parálisis completa o incompleta, parcial o no.
 - Hipertonía central de tipo piramidal o contractura piramidal: es una hipertonía elástica que inmoviliza los segmentos en una posición definida: aumenta al esfuerzo, al cansancio y a la emoción; varía con las posiciones del cuerpo y el tiempo. Afecta a los extensores del miembro inferior y los flexores del miembro superior:
 - Miembro superior: aductores y rotadores internos, flexores y pronadores del codo, aductores del pulgar y flexores de los dedos.
 - Miembro inferior: extensores del miembro inferior (pie equino y garra de los dedos: marcha del segador).
 - Actitud viciosa: ara el miembro superior: aducción y enroscamiento del hombro, flexión del codo, de la muñeca, de los dedos. Para el miembro inferior: extensión de la rodilla, del tobillo y del pie (pie equino), marcha equina.
 - Reflejos vivos, poliginéticos y difundidos: clonus de la rótula, trepidación epileptoide del pie.
 - Signo de Babinski.
 - Test y búsqueda de trastornos de sensibilidad: variable.
 - Sincinesias: contracción de los músculos intactos se extiende a los paralizados.
 - Sincinesias globales: contracción del conjunto de los músculos de lado paralizado en caso de un movimiento del lado sano.
 - Sincinesias de imitación: movimiento del lado sano que provoca un movimiento simétrico del lado afectado.
 - Sincinesias de coordinación: la contracción de los músculos del lado afectado difunde a los músculos paralizados: sólo existe si la hemiplejia está incompleta.
 - Trastornos tróficos y vegetativos: amiotrofia (sobre todo de la mano), trastornos vasomotores, artropatías (sobre todo del hombro). Los trastornos sensitivos están asociados o no.
- **Formas toscas:** hemiplejia de forma espástica.
 - Reflejos vivos, poliginéticos y difundidos: asimetría de los reflejos osteotendinosos.
 - Babinski.
 - Déficit motor: unilateral ligero con disimetría de los reflejos.
 - Maniobra de Barré y Mingazzini
 - Maniobra de Barré: el paciente extiende los dos brazos hacia delante, luego cierra los ojos, el brazo afectado baja solo.
 - Maniobra de Mingazzini: el paciente acostado extiende las piernas, luego cierra los ojos, el miembro inferior afectado baja solo.
 - Los trastornos de la marcha o la subida de las escaleras evidencian más claramente el déficit.



- **Formas topográficas**

- **Hemiplejias corticales:** no proporcional que respeta una topografía vascular. Suele ser parcial (monoplejia) y cursa con afectación del primer y segundo nervios craneales (hemianopsia lateral homónima), epilepsia, anestesia, astereognosia y ataxia. Si la hemiplejia afecta el hemisferio dominante hay afasias, si el hemisferio menor está afectado, el paciente ignora su lado hemipléjico.
- **Hemiplejias capsulares:** puramente motriz y proporcional, con síndrome talámico asociado.
- **Síndrome talámico:** trastornos sensitivos asociados:
 - Hemianestesia.
 - Dolores.
 - Mano atáxica.
 - Aquinesia.
 - Movimientos coreoatetósicos.
- **Hemiplejias del tronco cerebral:** proporcional y con afectación periférica de un nervio craneal del lado lesionado (permite localizar el nivel de la afectación).
- **Hemiplejia medular:** afectación por encima de C5: síndrome de Brown-Sequard.

5. Complicaciones

Son las del decúbito:

- Escaras.
- Complicaciones circulatorias (flebitis, embolias pulmonares, infarto del miocardio).
- Obstrucción pulmonar.
- Oclusión intestinal.
- Bloqueo articular por osteomas, retracciones, incuria.
- Retención urinaria.

6. Pronóstico

Es frecuente la recuperación de la marcha (90%) y complicado que recupere enteramente el miembro superior.

Existen elementos que dificultan la recuperación:

- Importancia y gravedad de la hemiplejia.
- Duración del coma.
- Trastornos importantes de las funciones superiores.
- Persistencia de trastornos esfinterianos.
- Estado general (riesgos de repetición en caso de mal estado vascular).



7. Tratamiento

En primer lugar, hay que mantener la supervivencia mediante reanimación (prevención de las complicaciones urinarias y respiratorias y mantenimiento de las condiciones circulatorias).

En segundo lugar, tratar la causa con la mediación adecuada según la causa que lo haya producido.

Y en todo momento se evitarán las complicaciones del decúbito, junto con un tratamiento rehabilitador adecuado a cada fase del proceso.

C. COMPRESIONES MEDULARES LENTAS

1. Clínica

Periodo inicial

- **Síndrome orgánico:** relacionado con la afectación del segmento de médula espinal comprimido y de las raíces raquídeas a nivel de esta compresión.
 - Dolor radicular. Topografía:
 - Cervical: territorio de una raíz raquídea, neuralgia cervicobraquial.
 - Dorsal: dolor en cintura o hemicinturón, a nivel torácico o abdominal.
 - Lumbosacro: ciática.
 - Pueden aparecer crisis paroxísticas por todo lo que aumente la presión raquídea (tos, esfuerzo abdominal o físico.). Recrudescimiento nocturno.
 - Déficit motor: mono o pluriradicular, provoca torpeza e impotencia funcional.
 - Otros signos: trastornos sensitivos objetivos, banda radicular de hipoestesia dolorosa, abolición de un de reflejo osteotendinoso (si ubicación sobre trayecto de un reflejo).
- **Síndrome sublesional:** después del primero. Reflejos osteotendinosos un poco vivos, leves trastorno del equilibrio.
 - Dolores cordinales: sensación de deformación que se proyecta a distancia.
 - Claudicación intermitente: es frecuente. Fatiga de los miembros inferiores sin dolores, obligan al paciente a pararse algún tiempo, se acompaña a menudo de una impresión de rigidez de los miembros.
 - Trastornos esfinterianos: micción imperiosa.
- **Examen neurológico**
 - Déficit motor discreto, parcial (testing).
 - Aumento de los reflejos osteotendinosos.
 - Signo de Babinski uni o bilateral.
 - Signos sensitivos:
 - Hipoestesia.
 - Disociación termoalgésica, trastornos de la sensibilidad profunda.
 - Aparición de una paraplejía espasmódica (Síndrome de tipo central).



- **Signos raquídeos:** dependen de la etiología.
 - Dolor: despertado por la presión de las apófisis espinosas y de los músculos paravertebrales.
 - Rigidez raquídea.

Periodo de estado

El síndrome sublesional es más evidente y aparece una paraplejia muy espástica.

- **Signos motores:** el nivel y la gravedad están precisados por el testing. El límite superior de estos signos indica el límite inferior de la compresión:
 - Completa.
 - Incompleta.
- **Espasticidad:**
 - Resistencia a la movilización pasiva.
 - Reflejos osteotendinosos vivos, policinéticos difundidos.
 - Signo de Babinski bilateral (síndrome piramidal).
 - Reflejo de defensa: respuesta de triple retirada en extensión (más raro).
 - El límite superior de esta espasticidad remonta aparece hasta el límite inferior del síndrome lesional.
- **Signos sensitivos:**
 - Los dolores cordonales pueden persistir.
 - Los signos objetivos están siempre presentes.
 - El nivel superior de los trastornos sensitivos puede confundirse con el síndrome lesional y el límite superior de los trastornos sensitivos indican el límite superior de la compresión medular.
- **Trastornos esfinterianos:** en función del nivel de la compresión:
 - Cervical, dorsal: vejiga espástica.
 - Lumbar: vejiga periférica.
- **Trastornos tróficos y complicaciones**
 - Ortopédico: prevención de las escaras de decúbito.
 - Flebitis.
 - Infección urinaria.

2. Exámenes complementarios

- Radiología del raquis: indispensable, debe tener en cuenta el desfase entre segmento medular y las vértebras. Asociación de una radiografía de la unión cervicooccipital.
- Punción lumbar y examen del LCR: toma de las presiones intrarraquídeas.
- Mielografía lipiodolea: introducción del lipiodol por vía lumbar u occipital con vigilancia radiológica televisada para evaluar la progresión de este líquido radiopaco.



- Mielografía tomogaseosa, TAC, RM: muestra los posibles estrechamientos del canal vertebral que pueden ser la expresión de un tumor generalmente intramedular.

3. Diagnóstico

Topografía horizontal

- Compresión anterior premedular (lesión de los cuernos anteriores o de las raíces motrices):
 - Síndrome lesional caracterizado por una parálisis localizada con amiotrofia de tipo periférica.
 - Síndrome sublesional, a menudo mucho tiempo reducido a una paraparesia espasmódica.
- Compresión posterior: dolores cordonales y trastornos precoces de la sensibilidad profunda.
- Compresión lateral: Síndrome de Brown-Sequard.
 - Del lado comprimido: trastornos motores y de la sensibilidad profunda.
 - Del lado opuesto: trastornos de la sensibilidad superficial (térmica y dolorosa).

Topografía vertical

- Médula cervical alta:
 - Signos raquídeos (dolor, pequeña rigidez)
 - Síndrome lesional: altos situados.
 - Síndrome sublesional: tetraplejia de instalación progresiva.
- Médula cervical inferior:
 - Síndrome lesional de diagnóstico más fácil.
 - Síndrome sublesional: tetraplejia progresiva.
- Médula dorsal:
 - Síndrome lesional: dolor en hemicinturón o en cintura, signo motor difícil de poner de manifiesto, signos sensitivos.
 - Síndrome sublesional: paraparesia espástica.
- Médula lumbosacra: paraplejia baja. Sobre todo trastornos urinarios menos importantes, trastornos neurológicos. El examen del perineo permite el diagnóstico.

4. Diagnóstico etiológico

Compresiones intradurales

- **Tumores yuxtamedulares benignos:**
 - **Neurinoma:** siempre desarrollado de la vaina de Schwann de las raíces raquídeas.
 - Síndrome radicular doloroso, mucho tiempo aislado, fijo y de recrudescimiento nocturno; afirmado excepcionalmente por una radiografía



estándar del raquis que puede mostrar un rechazo o una erosión de uno o más pedículos vertebrales.

- El tratamiento es la exéresis quirúrgica que permite una curación o la persistencia de secuelas.
- El pronóstico es diferente en caso de neurinoma de la enfermedad de Rieckling Hausen
- **Meningioma:** tumor de evolución muy lento desarrollado a partir de la aracnoidea. Ocurre generalmente en la mujer (50 años).
- **Aneurisma arteriovenoso medular. Angiomamedular:** evolucionan por brote con hemorragia meníngeo espinal de repetición. Solo la arteriografía medular permitirá el diagnóstico. El tratamiento es con cirugía: exéresis en función de la topografía exacta de este angioma. Generalmente seguido de secuelas que invalidan.
- **Tumor intramedular:** generalmente se trata de tumores gliales (desarrollado a partir del tejido de sostén), desde el astrocitoma hasta el glioblastoma (menos a más gravedad).
- **Aracnoiditis espinales:** generación de un tejido fibroso subaracnoideo más o menos denso, a menudo muy extendido que comprime progresivamente la médula. Es generalmente una secuela evolutiva de una infección o irritación perimedular. Ejemplos: meningitis tratada tardíamente, hemorragia meníngea, consecuencia de intervención quirúrgica (hernia discal).

Compresiones extradurales

- **Causas infecciosas**
 - Espondiloliscitis tuberculosa. Mal de Pott. Características:
 - Asociado a la paraplejía.
 - Deformación vertebral.
 - Rigidez raquídea, a menudo dolores.
 - Espondiloliscitis y epiduritis estafilocócica: paraplejía más síndrome infeccioso evolutivo.
- **Tumores malignos del raquis**
 - Metástasis vertebrales y epidurales (los más frecuentes)
 - Cáncer del pecho, próstata, bronquios...
 - Clínica: paraplejía muy dolorosa de evolución rápida, más alteraciones electromiográficas y rigidez raquídea.
 - Radiografías y tomografías dan el diagnóstico.
 - Enfermedad de Kahler.
- **Tumores benignos:** angioma vertebral.
- **Hernias discales.**
- **Mielopatía cervico-artróica:** compresión cervical de evolución progresiva que realiza una tetraplejía espasmódica con a menudo importantes trastornos de la sensibilidad profunda.



Malformación de la bisagra cervicooccipital: malformación de Arnold Chiari.

Enfermedad de Paget.

Deformación raquídea importante.

D. PARAPLEJIA

Es la parálisis de los miembros inferiores. Se definen según su nivel, su etiología, su carácter completo o incompleto y su carácter flácido o espástico.

- **Nivel neurológico:** afectación de un segmento de médula espinal y territorio subyacente.
- **Nivel óseo:** lesión ósea en D10 que corresponde a una afectación de L1 y de todas las raíces que pasan a este nivel.
- **Niveles sensitivos, motores, reflejos:** marcan el nivel de comienzo de los trastornos.

1. Etiología

- **Traumática:**
 - **Lesiones vertebrales:** requieren una fuerza de 800 kg. No hay ningún paralelismo entre las lesiones óseas y las lesiones nerviosas:
 - Compresión axial (caída): aplastamiento de la pared anterior.
 - Flexión: fractura cominutiva por estallido de la vértebra. Báscula hacia delante del segmento superior en el accidente de tráfico que provoca una luxación raquídea y una sección de la médula espinal.
 - Hiperextensión: luxación raquídea y sección de la médula espinal a nivel cervical.

El verdadero problema subyace en conocerse la fractura es estable o inestable (lesión de la pared posterior).
 - **Lesiones medulares**
 - Conmoción: paraplejia incompleta que desaparece en algunas semanas.
 - Contusión: paraplejia incompleta o completa que recupera más o menos, las secuelas corresponden a las zonas necrosadas.
 - Sección: paraplejia que sigue siendo completa.
 - **Lesiones vasculares:** sección o trombosis de una arteria de la médula espinal. Compresión por hematomas intra o extradurales.
- **No traumática:**
 - **Causas extradurales**
 - Tumores: metástasis vertebrales, enfermedad de Hodgkin, mieloma, tumores primitivos de los huesos.
 - Infección: mal de Pott (tuberculosis ósea), espondilitis a estafilococos o a gonococos (brucelosis).
 - Hernias discales, artrosis.



- **Causas intradurales**
 - Tumores extramedulares: neurinoma, meningioma.
 - Tumores intramedulares: ependimoma.
- **Causas degenerativas**
 - Mielitis: esclerosis múltiple.
 - Compresión de la cola de caballo: hernias discales, artrosis, tumores.

En las paraplejas completas se paralizan todos los músculos. Una paraplejía puede estar completa en el ámbito motor e incompleta a nivel sensitivo. En las paraplejas incompletas hay buen pronóstico.

2. Formas clínicas

- **Síndrome de la cola de caballo:** paraplejía baja, flácida, con trastornos motores moderados. Los trastornos esfinterianos son tan importantes como en las otras paraplejas.
- **Forma del niño:** paraplejía y problemas de crecimiento, malformaciones debidas a los desequilibrios musculares.
- **Paraplejas evolutivas:** problemas del pronóstico y de la evolución, depende de la psicología del enfermo (depresiones).
- **Paraplejas vasculares:** es una paraplejía motriz con conservación de la sensibilidad propioceptiva consciente y del tacto epicrítico, pero hay abolición de las sensibilidades térmica y dolorosa (riesgos de escaras). Se localizan en:
 - Arteria espinal posterior: afectaciones raras, las anastomosis son numerosas.
 - Arteria espinal anterior: afectación frecuente, anastomosis poco numerosas.
 - A nivel dorsal, afectación de la arteria de Adamkiewitz.
- **Síndrome de Brown-Sequard:** es una hemisección de la médula espinal.
 - Del lado de la lesión: afectación motriz, abolición de las sensibilidades propioceptiva consciente y epicrítica. Conservación de la sensibilidad térmica.
 - Del lado contrario a la lesión: abolición de la sensibilidad térmica.
- **Formas incompletas:** durante dos o tres años todas las esperanzas de recuperación están permitidas. Equipo reducido al mínimo, suprimido cuanto antes. Problemas urinarios y génito-sexuales toda la vida.



RAÍCES	MÚSCULOS INERVADOS	REFLEJOS CUTÁNEOS	ROT
C1	Largo de la cabeza, infrahioideos, músculos de la parte baja de la mandíbula		Estiloradial Bicipital
C2	Largo de la cabeza, largo del cuello, infrahioideos, ECOM.		
C3	Largo del cuello, diafragma ECOM.		
C4	Largo del cuello, diafragma, romboides, serrato mayor		
C5	Diafragma, romboides, serrato mayor, deltoides, bíceps, braquial anterior, rotadores externos		
C6	Deltoides, bíceps, braquial anterior, rotadores externos, pectoral mayor, subescapular, pronadores, tríceps, radiales		
C7	Deltoides, pectoral mayor, pronadores, dorsal ancho, <u>palmares tríceps, extensores de los dedos y de la muñeca</u>		Tricipital
C8	Palmares, extensores de los dedos y de la muñeca, pectoral mayor, flexores de los dedos		Cúbito-pron, F de muñeca
T1	Interóseo, lumbricales, músculos eminencia tenar		
T2	Intercostales, transverso Corazón, grandes vasos		
T3	Intercostales, transverso Corazón, grandes vasos		
T4	Intercostales, transverso Corazón, grandes vasos		
T5	Intercostales, transverso Corazón, grandes vasos, esófago		
T6	Intercostales, abdominales, Esófago, estómago, intestino delgado, hígado	Cutáneo abd. superior	
T7	Intercostales, abdominales estómago, intestino delgado	Cutáneo abd. superior	
T8	Intercostales, abdominales estómago, intestino delgado	Cutáneo abd. medio	
T9	Intercostales, abdominales, estómago, intestino delgado	Cutáneo abd. medio	
T10	Intercostales, abdominales, estómago, intestino delgado, colon, riñón	Cutáneo abd inferior	
T11	Intercostales, abdominales, estómago, intestino delgado, colon, riñón	Cutáneo abd inferior	
T12	Intercostales, abdominales, cuadrado lumbar, hígado, riñón, bronquios, pulmones, intestino delgado, colon,	Cutáneo abd inferior	
L1	Cuadrado lumbar, psoas, sartorio, colon, vejiga	Cremastérico	
L2	Sartorio, psoas, aductores, cuádriceps, colon, vejiga	Cremastérico	
L3	Sartorio, psoas, aductores, cuádriceps, colon, vejiga		
L4	Aductores, cuádriceps, tibial anterior, isquiotibiales, vejiga	Rotuliano	
L5	Glúteo medio, glúteo mayor, isquiotibiales, tibial posterior, peroneos, Vejiga		
S1	Glúteos, peroneos, isquiotibiales, tríceps sural, pedio, extensor común, vejiga	Cutáneo plantar	Aquileo
S2	M. del periné, músculos del pie, extensor común, flexores de los dedos del pie, detrusor, vejiga (centro de Budge)	Bulbo-cavernoso	
S3	Flexores un dedos del pie, músculos del pie, esfínteres de la uretra y del ano, detrusor vejiga (centro de Budge)	Bulbo-caver. Anal	
S4	Esfínteres de la uretra y del ano, detrusor, vejiga (centro de Budge)	Anal	
S5	Esfínteres de la uretra		

Inervación Medular.



3. Paraplejía flácida

Paraplejía completa que corresponde al período de shock espinal. En las lesiones con destrucción del cono terminal y de la cola de caballo, la paraplejía seguirá siendo flácida.

Clínica

- Paraplejía completa a nivel lesional y sublesional.
- Amiotrofia y trastornos tróficos.
- Anestesia (ídem).
- Abolición de los reflejos.
- Trastornos esfinterianos (retención de orina).

Complicaciones

- Problemas generales: fractura vertebral, inmovilización, cicatriz, riesgo vital.
- Complicaciones circulatorias: flebitis, hemorragias.
- Complicaciones digestivas: oclusión intestinal, dilatación aguda del abdomen que provoca asfixia.
- Complicaciones cutáneas: escaras que provocan infección u osteítis
- Trastornos respiratorios: obstrucción debido al decúbito. Síndrome restrictivo por afectación del diafragma (C3-C4), abdominales (D7-D12).
- Complicaciones urinarias: retención e infección debido a la sonda.
- Complicaciones ortopédicas: retracciones, rigideces, deformaciones.
- Complicaciones metabólicas: hipercatabolismo de los prótidos, anemia, trastornos térmicos (fiebre).

4. Paraplejía espástica

Final de shock espinal, la médula espinal sublesional funciona automáticamente. Las paraplejas de aparición progresiva son espásticas inmediatamente.

Clínica

- Síndrome lesional: las raíces y el segmento de médula espinal destruidos presentan una parálisis flácida de tipo periférico (amiotrofia, arreflexia).
- Síndrome sublesional: médula espinal autónoma.
- Parestesias, anestesia completa.
- Reparición de los reflejos cutáneos: el reflejo anal (S4) reaparece en primero, a continuación los reflejos bulbocavernoso (S2-S3), cutáneo plantar (S1), cremasteriano (L1-L2)
- Exageración de los reflejos osteotendinosos: triple retirada (el influjo está recibido como nocivo y provoca una reacción en cadena).



- Espasmo: actividad motriz involuntaria sublesional, desencadenada por estímulos nociceptivos. La intensidad es variable según la posición, el momento del día, la temperatura ambiente, los factores internos (fiebre, hormonas...). Son molestas a nivel funcional, provocan un reflejo de triple retirada (debido, por ejemplo, a una sonda vesical obstruida). A veces se pueden integrar de manera funcional (contracturas en extensión).
- En esta etapa, paso al automatismo esfinteriano, que puede rehabilitarse.

Complicaciones

- Flebitis.
- Trastornos ortopédicos.
- Riesgos de hiperreflexia autónoma: hay un fenómeno de puesta en marcha del síndrome sublesional que provoca vasoconstricción, de ahí sudores, hipertensión, midriasis y muerte.

Tratamiento general

- **Primeras semanas:**
 - **Mantenimiento con vida:** existen pocos problemas en las paraplejias bajas, excepto las lesiones asociadas. Grandes problemas de mantenimiento en vida en las paraplejias medias. Muerte inmediata en las tetraplejias (C1-C2-C3-C4).
 - **Estabilidad del raquis:**
 - Reducción de la fractura: tracción, puesta en hipercifosis, laminectomía.
 - Fijación: corsé enyesado (riesgo de escaras). Osteosíntesis (cicatriz viciosa).
 - **Problemas esfinterianos**
 - Urinarios: cambio de sonda cada 8 días o sondeo intermitente. Riesgos de globo vesical, de fiebre a 40° y de infección renales debidos a la sonda tapada.
 - Fecales: lavados, supositorios: riesgos de suboclusión intestinal.
 - **Rehabilitación:** mantenimiento ortopédico (aro, activo, pasivo), respiratorio, psicológico: ocupar el enfermo para evitar la depresión.
- **Fase de readaptación:**
 - **Autorización de la posición sentada**
 - Sin fijación quirúrgica: 3 meses de decúbito
 - Con fijación quirúrgica: 2 meses, variable según el cirujano: posibilidad de corsé o collarín.
 - Puesta en carga progresiva con vendaje biflex de la pierna y abdominal: riesgo de hipotensión ortostática.
 - **Rehabilitación:** volver a dar al enfermo una independencia funcional.
 - Adaptación a la cama: instalación de un trapecio con triángulo de plástico, aprendizaje para ponerse recto, darse la vuelta en la cama, vestirse, aseo, ejercicios.



- Trabajo analítico:
- Activo: trabajo de los depresores, tríceps, bíceps, espinales y otros músculos de la espalda, abdominales, para utilización de muletas.
- Pasivo: movilización de todas las articulaciones afectadas (flexo).
- Respiratorio.
- Aprendizaje de la vigilancia cutánea: puntos de escara, puntos de apoyo debidos al equipo. Atención a las quemaduras (radiadores, bolsas de agua calientes, cigarrillos) Cambio de posición cada tres horas; en sillón, levantamiento cada 15 min.
- Independencia en la silla de ruedas: individualizar las características. En caso de necesidad reposa-cabeza, respaldo inclinable, sillón eléctrico. Levantamiento 10 segundos cada 10 minutos. Transferencias (cama-silla), aseo, movilidad, trayectos cronometrados, frenado, cambio de dirección, 2 ruedas.
- **Equipo:** adaptado según el nivel, lesión, edad, peso, actitud viciosa:
 - Afectación L5 y subyacente:
 - No hay glúteos ni tríceps.
 - Buen tibial anterior y buen cuádriceps.
 - Zapatos ortopédicos, andar con muletas.
 - Afectación L5 a D12:
 - Buen equilibrio: muletas, y zapatos ortopédicos.
 - Mal equilibrio: ídem + tablillas cruropolainas.
 - Equilibrio imposible: ídem + pieza de cadera.
 - Afectaciones sobre D6:
 - Afectación de los abdominales y espinales: dorsal ancho intacto.
 - Zapatos ortopédicos + tablillas cruropolainas + pieza de cadera + corsé torácico y abdominal.
 - Andar en pendular: lento, fatigante, no rentable, meta circulatoria.
 - Afectación entre D12 y D6: abdominales más o menos funcionales. Inicialmente ortesis inflable. En un segundo tiempo ortesis de cuero y metal
 - Marcha en cuatro tiempos: requiere el cuadrado lumbar y el psoas (L3).
 - Marcha pendular: abdominales (D12-D6).
- **Complicaciones:**
 - Osteomas: afectan a un tercio de los parapléjicos. Es una osificación del tejido periarticular (músculos) que bloquea la articulación. Cursan con inflamación, calor, rubor articular. A veces no hay ningún signo, excepto los radiológicos. Afectan las grandes articulaciones. Se trata con inmovilización y movilización muy suave, radioterapia, cirugía.
 - Fracturas: se deben a la desmineralización, tratamiento quirúrgico.



- Espasmos: se deben a las escaras y a la infección urinaria. Tratamiento de fisioterapia y médico: valium, lioresal, toxina botulínica.
- Retracciones: se deben a la incuria o al desequilibrio articular. Favorecen el equino, el flexum y la aducción de cadera, la hiperlordosis lumbar, la cifosis y la escoliosis. El tratamiento incluye la movilización pasiva, posturas, tenotomía, corsé.
- Dolores:
 - En el territorio lesional: radicales que afectan el territorio lesionado (hormigueos, dolores violentos). El tratamiento incluye masaje y antálgicos.
 - En el territorio sublesional: de origen desconocido (factores psicógenos). Tratamiento: antálgicos, tranquilizantes, alcoholización de los nervios, estimulación eléctrica medular.
- Problemas urinarios:
 - Fase de shock espinal: hay ausencia de contracción de la vejiga y bloqueo del esfínter estriado que causa una retención de orina.
 - Fase espasmódica: corresponde al final del shock espinal:
 - Si el centro de Budge está en el territorio lesional, hay incontinencia
 - Si el centro de Budge está en el territorio sublesional, la vejiga es automática, hay micción al menor estímulo o retención que provoca una infección (sonda).
 - Diagnóstico del tipo de vejiga:
 - Estudio de los reflejos: reflejo anal (S4), reflejo bulbocavernoso (S2-S3), reflejo cutáneo-plantar (L5-S1).
 - TEG: con ayuda de una sonda urinaria con globo; se inyecta por la sonda 50cc de líquido fisiológico frío:
 - Si la sonda es rechazada por debajo de 100 cc, la prueba es positiva.
 - Si la sonda no es rechazada por más de 200cc, la prueba es negativa.
 - Cistomanometría: indica el tipo de vejiga, la importancia de la espasticidad vesical, el estudio de los estímulos de la micción (percusión suprapúbica, raspadura de la cara medial del muslo). Explora el detrusor y no los esfínteres.
 - Cistografía permiccional: explora los esfínteres. Se llena la vejiga con un producto radiopaco; tras radiografía, se realiza una localización de las zonas de retracción:
 - Estrechamiento de los esfínteres lisos, del cuello vesical.
 - Estrechamiento de los esfínteres estriados debido a una retracción o una hipertonia.
 - Estrechamiento del uréter medio o anterior debido a una infección.



- Rehabilitación vesical: con el objetivo de tener micciones espontáneas a intervalos regulares y suficientemente espaciados para evitar las complicaciones.
- Problemas génito-sexuales:
 - En el hombre: el centro de la erección está en S2, S3, S4 y el centro de la eyaculación en S2-S3. La eyaculación requiere la emisión de secreciones prostáticas y el cierre enérgico del cuello vesical. La sensibilidad está en S2-S3 -S4, junto con un componente psicógeno del orgasmo. Si el cuello está incontinente, la eyaculación será intravesical. La emisión de esperma es normal si L1 y L2 son normales (supra o sublesional).
 - En la mujer: factor psicógeno, sensibilidad en S2 S3, S4. Hay amenorrea en los primeros meses (la vuelta de las reglas es de buen pronóstico). El embarazo plantea pocos problemas: aumento de la hiperreflexia autónoma e infección renal ascendente.

Evolución

Variable según el nivel de la lesión: se considera que si 15 días después el inicio de la paraplejia, sigue siendo completa a nivel sensitivo y motor, seguirá siendo completa.

Si hay una reaparición de la sensibilidad, existe una esperanza de recuperación en 2 ó 3 años. En los dos casos, se puede siempre esperar la recuperación de una o dos metámeras al nivel lesional, pero nada al nivel sublesional.

La autonomía vendrá dada según el nivel de afectación y gracias a la rehabilitación en todos los aspectos.

E. TETRAPLEJIAS

Las primeras semanas son las más importantes y las que determinan el pronóstico vital a nivel respiratorio (traqueotomía) y a nivel digestivo (dilatación aguda del estómago).

El síndrome lesional rara vez se extiende a más de 2 metámeras. A veces está ausente a nivel cervical, ya que las raíces son horizontales. La mano estará flácida en el síndrome lesional y espástica en el síndrome sublesional

1. Complicaciones

- Respiratorios: afectación de los abdominales e infección debida a la traqueotomía, que provoca un síndrome restrictivo y obstructivo.
- Digestivos: oclusión intestinal y dilatación aguda del estómago.
- Cutáneos: escaras, osteítis (omóplato).
- Neurológicos: hiperreflexia autónoma que provoca una vasoconstricción sublesional.



- Ortopédicos: osteomas, retracciones. Necesidad de mantener la integridad de las amplitudes del miembro superior para el movimiento mano-boca: codo 110° de flexión. Hombro abducción y rotación interna.
- Urinarios: vejiga automática: percusión posible debajo de C6.

NIVEL	MOTOR	SENSITIVO
C4	Miembro superior a 0, cuello normal excepto trapecio, diafragma afectado.	
C5	Romboides, serrato mayor	
C6	Deltoides, un poco bíceps, un poco largo supinador y rotadores externos	
C7	Deltoides, bíceps, largo supinador y rotadores externos, radiales normales, pectoral mayor y mayor, dorsal ancho	Pulgar intacto
C8	Ídem y pronadores, tríceps, palmares, un poco los extensores de los dedos y del pulgar	I, II, III
T1	Todos los músculos excepto flexores de la mano débiles, no hay interóseos ni de lumbricales	Mano

Estructuras que no se afectan según nivel cervical.

2. Autonomía

- Estudio de la mano: para ser funcional, debe tener la función pinzas y su sensibilidad.
 - D1: no hay problema.
 - C8: muñeca normal, poca extensión de los dedos, prensión por efecto tenodesis (gravedad).
 - C7: radiales intactos, extensión posible, prensión por efecto tenodesis junto con tablilla de tenodesis.
 - C6: ortesis mioeléctricas conectadas sobre cualquier músculo del cuello.
 - C5: ortesis mioeléctrica y sistema articulado (robot).
- Puesta en carga: meta circulatoria.
- Según el nivel afectado:
 - T1: pinza posible solo.
 - C8: sillón normal, levantamiento posible.
 - C7: sillón eléctrico con mandos manuales, tablilla de tenodesis.
 - C6: sillón eléctrico con mandos manuales, ortesis mioeléctrica
 - C5: ídem.
 - C4: estimulación del diafragma, sillón eléctrico con mando bucal.



XII. TRAUMATISMOS CRANEALES

Los traumatismos craneoencefálicos (TCE) constituyen en el mundo un problema para la salud, teniendo un alto porcentaje de muertes debido a sus consecuencias. Las causas más comunes que provocan los traumas son principalmente accidentes de tráfico, caídas y violencias interpersonales, entre otras.

Los TCE provocan más muertes e incapacidades que cualquier otro problema neurológico en los individuos menores de 50 años y representan la principal causa de muerte en los adultos y jóvenes.

Un traumatismo ligero puede ser la causa de un coma inmediato debido a un mecanismo de sacudida de la masa cerebral o trastornos del comportamiento (estado confusional), trastornos de la memoria (amnesia retrógrada o postraumática). Un traumatismo importante provoca, en general, una pérdida de conocimiento inmediata, una fractura del cráneo o una herida craneocerebral.



Ilustración 19. Fractura Cráneo.

A. ETIOLOGÍA

Los traumas se deben a múltiples factores, entre ellos:

- Heridas penetrantes en el cráneo.
- Fenómenos de aceleración o desaceleración rápida del cerebro. Este mecanismo lesiona los tejidos en el punto de impacto, en el polo opuesto (contragolpe) y difusamente en el interior de los lóbulos frontales y temporales. El tejido nervioso, los vasos sanguíneos y las meninges están afectados, lo cual ocasiona la aparición de interrupciones nerviosas, isquemia o hemorragia intracerebral, extracerebral y edema cerebral.
- Fracturas craneales pueden lacerar arterias meníngicas o senos venosos grandes, produciendo un hematoma epidural o subdural. Las fracturas, sobre todo las localizadas en la base del cráneo, pueden asimismo producir una laceración en las meninges, originando la salida de LCR por la nariz (rinorrea) o el oído (otorrea) o la entrada de bacterias o aire en el interior de la cavidad craneal.

B. CLASIFICACIÓN

Según el tipo de traumatismo:

- **Traumatismo craneoencefálico cerrado:** no hay solución de continuidad en la duramadre.
- **Traumatismo craneoencefálico abierto:** hay solución de continuidad en la duramadre. Son ejemplos de traumatismo craneoencefálico abierto: fracturas de la base del cráneo, que se abren a las cavidades aéreas craneales, heridas penetrantes y las fracturas abiertas de la bóveda craneal. Las lesiones pueden producirse por varios mecanismos, principalmente dos, bien por heridas penetrantes en el cráneo o bien por una aceleración-desaceleración. Según la localización y el mecanismo de producción se producirán diferentes tipos de lesiones, como la hemorragia subdural, hemorragia epidural, contusión hemorrágica y lesión axonal difusa.

Según su gravedad:

- Leve: sin síntomas solo aqueja cefalea, mareo u otros síntomas menores en el momento de la evaluación.
- Moderado: presenta alteración del nivel de consciencia, confusión, presencia de algunos signos focales.
- Grave: donde el GCS es menor de 9.

No se debe confiar ante la normalidad de la exploración neurológica o la ausencia de síntomas en las primeras horas tras el traumatismo craneoencefálico. Esto es de especial importancia en el caso de pacientes ancianos y alcohólicos. Es frecuente que desarrollen alguna complicación (la más clásica es la hemorragia subdural) un tiempo después (generalmente en las primeras 24 horas) del trauma.

Otros tipos de traumatismos:

- **Conmoción:** no manifiesta signos exteriores de traumatismos. Se caracteriza por una pérdida postraumática temporal de la conciencia. No presenta lesiones orgánicas importantes en el cerebro y tampoco deja secuelas neurológicas graves en el paciente.
- **Contusión y laceraciones cerebrales:** constituyen las lesiones más graves. Es una lesión macroscópica que realiza un foco de dilaceración y necrosis hemorrágica a la cual se añade un edema. Dependiendo de su gravedad, con frecuencia se acompañan de heridas superficiales graves y de fracturas localizadas en la base del cráneo o con depresión de fragmentos óseos. Las lesiones más graves pueden producir un acusado edema cerebral, que ocasiona rigidez de decorticación (brazos flexionados y en aducción; extensión de las piernas y, a menudo, del tronco) o rigidez de descerebración (mandíbulas apretadas, retracción del cuello, todas las extremidades en extensión).

Puede ubicarse a nivel del punto de impacto (hundimiento de la caja craneal, herida craneocerebral) o resultar de un mecanismo de repercusión ubicado en la zona opuesta al impacto:



- Hemisferio contralateral por un traumatismo lateral.
- Polo occipital por un traumatismo frontal e inversamente.

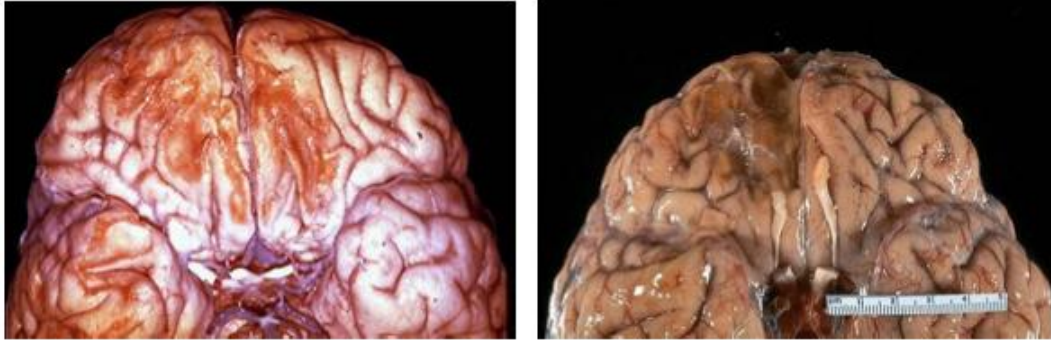


Ilustración 20. Contusión cerebral.

Herniación cerebral: puede producir coma, hemiplejía, pupilas dilatadas y no reactivas (unilateral o bilateral) e irregularidad respiratoria. En estos casos se debe proceder a un tratamiento inmediato. El aumento de la presión intracraneal, particularmente cuando se asocia a compresión o deformación del tronco encefálico, puede provocar aumento de la presión arterial, junto con un enlentecimiento del pulso y de la respiración.

C. ESCALA DE COMA DE GLASGOW

Es una manera rápida y estandarizada de clasificar a los pacientes con trauma craneoencefálico, se divide en:

- **Leve:** para los pacientes que se encuentren entre 15 y 13. Pérdida de conciencia menor de 15 minutos.
- **Moderado:** para los pacientes que se encuentren entre 9 y 12. Pérdida de conciencia mayor de 15 minutos.
- **Severo:** para los pacientes que tengan una clasificación de 8 o menor. Pérdida de conciencia mayor de 6 horas.

Manifestación	Reacción	Puntuación
Abre los ojos	Espontáneamente (los ojos abiertos no implica necesariamente conciencia de los hechos)	4
	Cuando se le habla	3
	Al dolor	2
	Nunca	1
Respuesta verbal	Orientado (en tiempo, persona, lugar)	5
	Lenguaje confuso (desorientado)	4
	Inapropiada (reniega, grita)	3
	Ruidos incomprensibles (quejidos, gemidos)	2
Respuesta motora	Obedece instrucciones	6
	Localiza el dolor (movimiento deliberado o intencional)	5
	Se retira (aleja el estímulo)	4
	Flexión anormal	3

Ilustración 21. Escala de Coma de Glasgow.

D. CRITERIOS DE INGRESO PARA OBSERVACIÓN

Cualquier paciente con un traumatismo craneoencefálico grave o moderado, precisa ingreso hospitalario. Sin embargo, se recomienda un periodo de observación de al menos 24 horas para los pacientes que cumplan con alguno de los siguientes criterios, pues es más probable que su estado neurológico se deteriore en las siguientes 24-48 horas. Los siguientes criterios también son válidos a la hora de remitir a un paciente con traumatismo craneoencefálico a un servicio de urgencias:

- Ancianos.
- Niños con cefalea persistente, vómitos, confusión o alteraciones de la consciencia.
- Personas que viven solas.
- Confusión y otras alteraciones de la consciencia.
- Alcohólicos.
- Epilépticos.
- Personas con pérdida de consciencia mayor de 10-15 minutos o sin motivo aparente.
- Personas con coagulopatías o tratamientos anticoagulantes.

E. EXAMEN INICIAL

- **Estado de consciencia:** valorar los siguientes ítems.
 - Coma profundo: ausencia de reacción a todas las estimulaciones. Si hay estado vegetativo: valorar la tensión arterial, temperatura, frecuencia del pulso y respiración. En este caso es vital mantener la permeabilidad de las vías aéreas, se



mantiene el laterocúbito y hay un cambio de posición cada dos horas. Se realiza una traqueotomía y hay que aspirar las secreciones.

- Coma medio: estimulaciones dolorosas provocan una reacción motriz.
- Coma ligero: estado estuporoso, es posible obtener algunas palabras o movimientos sobre orden.
- Estado confusional.
- Amnesia postraumática: amnesia de todo lo que sucedió durante el traumatismo.
- **Examen local:** examen del cuero cabelludo. Búsqueda de una fractura de la base del cráneo mediante:
 - Equimosis mastoidea.
 - Si hay derrame de LCR por la nariz o los oídos: radiografía de frente y perfil, para valorar la ubicación de la fractura, carácter lineal o complejo, hundimiento.
- **Examen neurológico:** carácter simétrico o no de la movilidad voluntaria y refleja. Actitud del herido (rigidez de descerebración en hiperextensión - equinismo de los miembros inferiores e hiperextensión-aducción- pronación de los miembros superiores. Examen ocular (asimetría pupilar, midriasis, reflejo fotomotor, parálisis oculomotora). Parálisis facial. EEG.
- **Lesiones asociadas:** de los miembros, del abdomen, del raquis y del tórax. Colapso que puede traducir una hemorragia interna.

F. ASPECTOS ANATOMOCLÍNICOS Y EVOLUTIVOS

Pueden observarse diferentes síndromes neurológicos según la localización del traumatismo, como hemiparesia, afasias, hemianopsias, síndrome frontal o síndrome de Korsakoff. Este último da prueba de una lesión del tronco cerebral. En caso de lesiones hemorrágicas existen cefaleas, rigidez de la nuca, estado confusional, edema papilar y parálisis uni o bilateral del VI par. Se diferencian según su localización anatómica:



Ilustración 22. Hemorragia cortical postraumática.

- Hematomas intracraneales postraumáticos: su traducción clínica es muy variable.
 - **Hematoma extradural:** es un derrame sanguíneo ubicado entre el hueso y la duramadre: la hemorragia puede ser arterial (desgarro de una rama de la arteria

meníngica media) o venosa (lesión de un seno venoso). El hematoma se ubica en el punto de impacto y de la línea de fractura. Se trata de una urgencia quirúrgica.

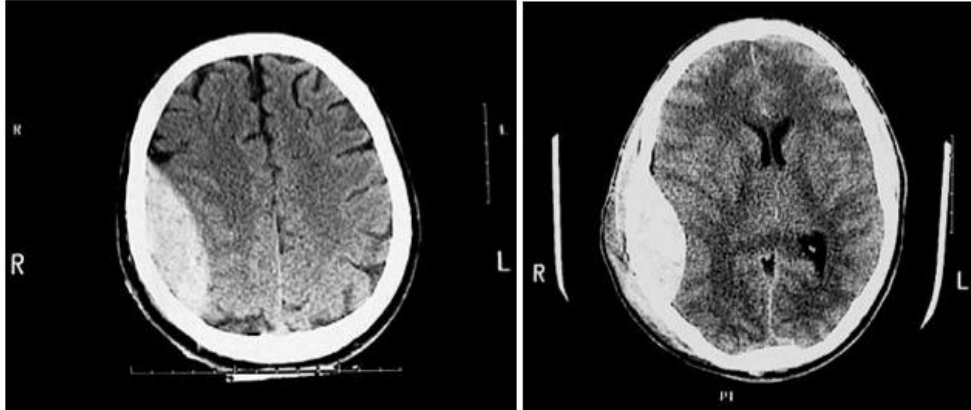


Ilustración 23. TAC, hematoma extradural.

- **Hematoma subdural:** el derrame se ubica entre la duramadre y la aracnoides. Es debido a la afectación de las pequeñas venas que cruzan el espacio subdural. Provoca cefaleas, modificaciones psíquicas y trastornos neurológicos. La evolución se hace hacia la introducción transtentorial y la muerte: es una urgencia quirúrgica. Se distinguen 2 tipos:
 - Hematoma subdural agudo: se revela en los días que siguen el traumatismo.
 - Hematoma subdural crónico: tardío, que se revela algunas semanas o meses después del traumatismo. La descompensación tardía corresponde a una renovada aparición de la hemorragia o a un aumento del hematoma debido a la degradación de las proteínas.

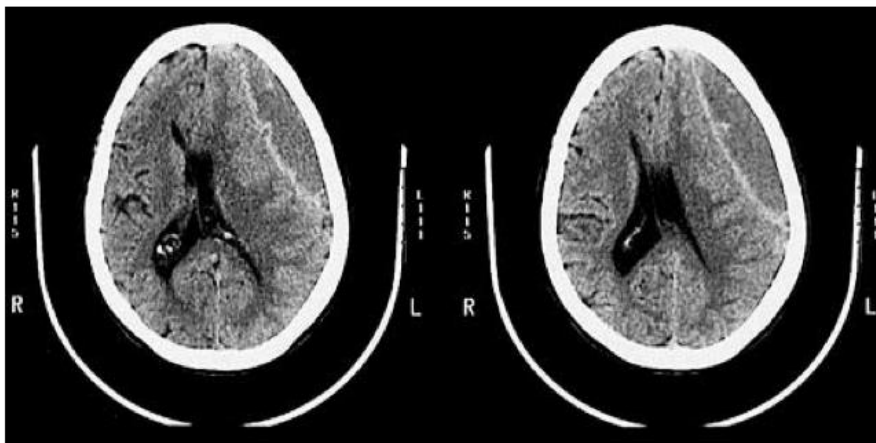


Ilustración 24. TAC, hematoma subdural.

- **Hematoma intracerebral:** es una colección de sangre dentro del parénquima cerebral, producida por una rotura vascular no traumática. Aunque pueda abrirse

al sistema ventricular o al espacio subaracnoideo, siempre se inicia en el tejido cerebral, lo que la diferencia de la hemorragia subaracnoidea y la hemorragia intraventricular primaria.

PARA SABER MÁS

En el siguiente artículo encontrarás una guía clínica sobre hemorragia intracerebral:

<http://zl.elsevier.es/es/revista/neurologia-295/guias-actuacion-clinica-hemorragia-intracerebral-90200792-revisiones-2013>

G. COMPLICACIONES INFECCIOSAS

Hay riesgo de meningitis infecciosa o de absceso en caso de herida penetrante y en algunas fracturas, como la del seno nasal, abierta del oído medio o del oído externo por desgarro del tímpano.

H. SECUELAS

- Déficits neurológicos: hemiplejía, trastornos del equilibrio, afasia, anosmia, lesión del nervio óptico, parálisis oculomotora, parálisis facial, síndrome vestibular.
- Trastornos psíquicos: deterioro intelectual o demencia debidos a una atrofia cerebral.
- Epilepsia traumática: durante los dos años que siguen el traumatismo, después de un tiempo de latencia de unos tres meses.
- Algunas secuelas tienen por origen un aneurisma o una trombosis de la carótida interna.
- Síndrome subjetivo de los traumatizados craneales: ocurre del 35 al 4% de los casos e incluye cefaleas, vértigos, cambios en la conducta y trastornos del sueño.



XIII. DEFECTOS DEL TUBO NEURAL

Los defectos del tubo neural son condiciones congénitas muy severas que afectan el cerebro, la médula espinal y/o las membranas que protegen estos órganos. Hay tres tipos de estos defectos que son:

- **Anencefalia:** esta condición congénita presenta encéfalos subdesarrollados y cráneos incompletos. Los bebés sobreviven solamente unas pocas horas después de haber nacido.
- **Encefalocele:** apertura en el cráneo donde sobresale el tejido cerebral
- **Espina Bífida:** es una condición congénita de la columna vertebral que condiciona la ausencia de cierre de uno o más arcos vertebrales posteriores con o no anomalías asociadas nerviosas, meníngeas, cutáneas o tumorales. La espina bífida incluye desde un defecto muy leve, que no ocasiona problemas, hasta una condición muy severa de parálisis muscular, pérdida de sensibilidad y falta de control de esfínteres. Un porcentaje alto de niños con problemas severos de espina bífida tienen también hidrocefalia.

La localización lumbosacra es más frecuente (80% de los casos), a continuación la región dorsolumbar (15 de los casos) y luego toracocervical. La espina bífida anterior es muy rara y se traduce en una hendidura en el cuerpo vertebral.

A. ESPINA BÍFIDA

Hay tres tipos de espina bífida:

- Espina bífida oculta: es una apertura en uno o más porciones de la columna vertebral que no causa daño alguno a la médula espinal.
- Meningocele: es una condición muy severa de espina bífida. Las meninges escapan al exterior por una apertura en la columna vertebral.
- Mielomeningocele: es la forma más severa de espina bífida. Consiste en una exposición directa de los nervios a través de una apertura en la columna vertebral.

1. Clasificación

- **Espina bífida quística:** es una hernia de las meninges a través del defecto óseo que crea un saco o un quiste líquido más o menos voluminoso. Según su aspecto, se pueden distinguir diferentes formas:
 - Completamente epidermizada al nacimiento: piel fina, no hay dermis.
 - Incompletamente epidermizadas de aspecto variable: el saco está hecho de 3 zonas concéntricas:
 - Perímetro: piel rojiza y reducida.
 - Zona media: fina membrana exudante bajo la cual se ve latir el LCR.
 - Centro: placa marrón-rojiza irregular (área medular).
 - Respecto del contenido del saco:



- **Mielomeningocele:** no hay saco, la médula espinal displásica está desnuda, sus bordes laterales están unidos por tractos conjuntivos, entre los cuales pasa el LCR. Es una malformación mayor con:
 - Ausencia de epitelización del saco.
 - Dehiscencia de varios arcos posteriores.
 - Ancho defecto dural.: el saco contiene LCR y elementos nerviosos:
 - Médula: incompletamente cerrada, marrón rojiza, terminándose por un haz fibroso exuberante mal limitado.
 - Raíces raquídeas: salen por la dehiscencia ósea y se terminan en abanico a la periferia de las paredes del saco donde se pierden. En otras partes las raíces pueden ser aún funcionales.
- **Meningocele:** no contiene ningún elemento nervioso, solo tractos fibrosos dividen el saco. Hay adherencias de las raíces o de la médula espinal al cuello del saco. Posibilidad de tejido mesodérmico (músculos lisos, vasos). También se describen meningoceles asociados a teratomas y lipomas (lipomeningocele).

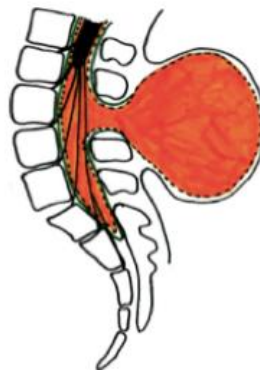


Ilustración 25. Mielomeningocele.

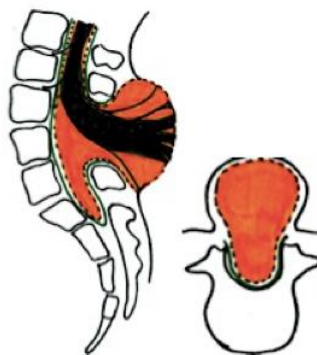


Ilustración 26. Meningocele.

- Espina bífida con tumor exteriorizado: el revestimiento cutáneo del saco es más grueso y a menudo angiomatoso. La palpación revela que el contenido es más sólido y opaco. Los

tumores representan la evolución aberrante de remanentes ectodérmicos o mesodérmicos:

- Lipomas: masa de sustancia adiposa y haces fibrosos.
- Masas cartilaginosas.
- Quistes dermoides.
- Masas de neuroglía.
- Relaciones del tumor y de los elementos meníngeos y nerviosos.

A menudo, las raíces nerviosas están englobadas en esta masa, por lo que resulta difícil la disociación.

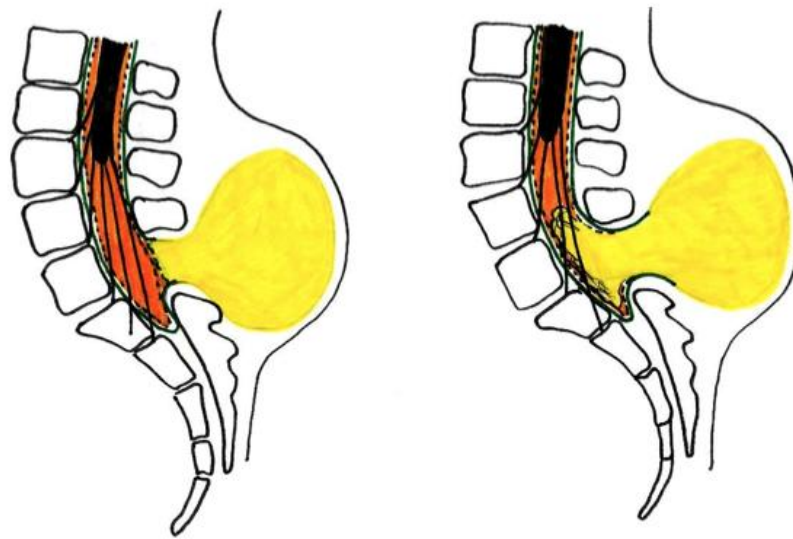


Ilustración 27. Relaciones del tumor y de los elementos meníngeos y nerviosos.

Hay mucho riesgo de infección meníngea ya que el orificio cutáneo se ubica normalmente en la región lumbosacra y exuda por intermitencia. Además, la piel que lo rodea sufre muchos fenómenos inflamatorios.

2. Examen clínico

En el recién nacido se pueden observar diferentes lesiones:

- **Malformación:** fuga de LCR o simple exudación. Ulceración o reacción inflamatoria. Grado de tensión (hiperpresión líquida subyacente). Presencia o no de un área medular desnuda (médula ectópica). Raíces visibles a través de la bolsa por transiluminación).
- **Motricidad y tono de los miembros inferiores:** extensión en decúbito, en procúbito o en suspensión por las axilas.
- **Movimientos espontáneos:** movimientos activos segmentarios y asimétricos. Posición de reposo del recién nacido: flexión del miembro superior, abducción-flexión de cadera y flexión de rodilla.

- **Examen de la sensibilidad:** difícil de valorar, hipoestesia o anestesia.
- **Reflejos:** afectación de S1: abolición de uno o de los dos reflejos de Aquiles. Afectación L3-L4: abolición de uno o de los dos reflejos rotulianos Reflejo cutáneo plantar.
- **Examen de los esfínteres:** normalmente el ano es tónico: control por tacto rectal. Reflejo cutáneo anal. Función vesical (retención o incontinencia).
- **Examen general:** reflejos primarios (grasping, Moro....). Malformaciones asociadas (ortopédicas, cardíacas, encefálicas):
 - Pie zambo.
 - Hipospadias.
 - Encefalocele.
 - Hidrocefalia (medición del perímetro craneal, grado de tensión de la fontanela, punción ventricular).

3. Tratamiento

Hay multitud de problemas que hay que abordar en un niño con espina bífida y dependerán mucho de su grado de afectación.

Es necesario operar siempre en caso de fistulización, de déficit motor incompleto, de reacción inflamatoria del LCR. Es deseable solucionar las formas que asocian hidrocefalia, fuga LCR, médula espinal desnuda, paraplejia total con anestesia e incontinencia. Estos son algunos ejemplos:

- Meningocele puro: intervención inmediata, la retrasada es más sencilla.
- Espina bífida con tumor exteriorizado: operación después de dos años.
- Mielomeningocele: la operación inmediata protege de la meningitis ventricular. La operación retrasada permite una epidermización progresiva, un mejor conocimiento de los caracteres anatómicos, detener y corregir la hidrocefalia.
- Espina bífida oculta: intervención precoz para evitar un estiramiento radiculomedular en el crecimiento o un síndrome radicular doloroso.
- Senos dérmicos: intervención ya que existen riesgos de infección y de formación de quiste dermoide.

Respecto a los problemas ortopédicos, habrá que evaluar los miembros inferiores y la columna principalmente, os principios del tratamiento incluyen:

- Lucha contra las actitudes viciosas mediante ortesis y yesos.
- Rehabilitación.
- Cirugía.



Será importante tener en cuenta las necesidades del niño según las diferentes etapas de crecimiento:

- **Perinatal:**
 - Valorar los problemas vitales.
 - Valorar la cirugía o no
 - Conversación con la familia.
- **Postnatales (hasta 14-18 meses)**
 - Secuelas del primer periodo: vigilancia de las cirugías (válvula).
 - EEG si se teme la epilepsia.
 - Prevención:
 - Motricidad mediante fisioterapia.
 - Escaras: cambio de posición, masaje.
 - Problemas urinarios:
 - Urografía, exámenes regulares, mantener la esterilidad de las orinas.
 - Aprendizaje a los padres de las técnicas miccionales (presión abdominal, percusión).

Hay que prestar especial atención la hiperlordosis lumbar y al periné hipotónico.

- **Adquisición de la marcha:** tratamiento anterior, operaciones paliativas, educación de la bipedestación (plano inclinado) y marcha (barras paralelas, muletas...).
- **Edad del aprendizaje de la limpieza esfinteriana:** ídem anteriormente, escolarización. Vigilar los problemas de riñón:
 - 1^{er} caso, limpieza ilusoria: derivación urinaria (bolsillo, colector).
 - 2^o caso, limpieza tardía: aprendizaje.
 - Casos intermedio: centro. Estudio de las micciones según las fugas. Meta: continencia de 2 h. Si es imposible más de una hora, colector.
- **Fase de la pubertad:** problemas de la fase anterior, más problemas sexuales:
 - Frigidez e impotencia completa.
 - Ortopedia (evitar el flexo de cadera).
 - Vejiga.
 - Músculos.
 - Problema del raquis: escoliosis evolutiva. Disminuir el equipo después de la adolescencia.

4. Prevención

Hay estudios que avalan la relación del desarrollo de la espina bífida y la dieta de la madre, especialmente la cantidad de la vitamina B y ácido fólico.



Es importante para las mujeres empezar a tomar ácido fólico al menos un mes antes de la concepción y durante el primer mes del embarazo, ya que es el momento de aparición de los defectos del tubo neural.

Dado que muchos embarazos no son planificados y muchas mujeres no se dan cuenta de que están embarazadas hasta después de varias semanas, se recomienda consumir la cantidad recomendada de ácido fólico (0,4 mg) diariamente durante la etapa fértil de la mujer. La mayoría de los complejos multivitamínicos contienen esta cantidad.

Respecto a las pruebas prenatales, hay diferentes pruebas de laboratorio para determinar defectos del tubo neural. Una de ellas es la medición de alfa-fetoproteína (AFP) en sangre materna. Los defectos más severos del tubo neural dejan escapar esta sustancia. Debe realizarse entre la semana 16 y 18. Mediante esta prueba pueden detectarse más del 90% de los casos.

B. MALFORMACIONES DE CHIARI

El fallo en el cierre del tubo neural puede originar diversas anomalías. Las malformaciones de Chiari son alteraciones congénitas del cerebro posterior en las que el cerebelo es empujado dentro del canal cervical.

1. Malformaciones de Chiari tipo 1

Las amígdalas cerebelosas se desplazan caudalmente a través del agujero magno (> 5 mm). En la mayoría de los casos están a nivel de C1, pero pueden extenderse hasta C3. La posición puede ser asimétrica. Las amígdalas se presentan elongadas, puntiagudas, “en estaca”, con surcos y folias angulados inferiormente.

Se asocia a anomalías óseas en el 25% de los casos: malformaciones de la unión cráneo-vertebral con invaginación basilar, Klippel-Feil, espina bífida oculta cervical, sin disrafismo espinal.

También puede aparecer hidrocefalia moderada e hidromielia: acumulación de LCR en el conducto endocéfalo dilatado, usualmente a nivel cervical.

No está relacionada con el Chiari II, ni se asocia a mielomeningocele.

Clínica

En general, es asintomática o con síntomas poco específicos (cefalea, cervicalgia). Si los hay, puede aparecer:

- Síndrome espinal central, si hay siringohidromielia: debilidad, atrofia de manos y brazos, pérdida de reflejos tendinosos, pérdida de la sensibilidad al dolor y a la temperatura en cuello, hombros y brazos.
- Compresión a nivel del agujero magno: ataxia, tracción córtico-espinal, y alteración de los pares craneales.
- Síndrome cerebeloso: nistagmo, ataxia troncal.



2. Malformación de Arnold-Chiari tipo 2

Es una anomalía compleja que afecta el cráneo, la duramadre, el cerebro, la médula espinal y la columna. Hay una espina bífida abierta en casi todos los casos que puede detectarse en la ecografía obstétrica. La amniocentesis con dosificación de alfa-fetoproteína y análisis del cariotipo puede ser de utilidad.

Los hallazgos en las imágenes son variables: ningún caso aislado expresa todas las anomalías potenciales del Chiari II:

- Cráneo y duramadre:
 - Craneolacunia: el adelgazamiento focal de la calota produce un aspecto en “cuchara” o impresiones digitiformes, la imagen se atenúa con la edad y no está causada por hidrocefalia.
 - Fosa posterior pequeña.
 - Confluencia venosa de ubicación baja.
 - Hoz del cerebro fenestrada.
 - Tentorio hipoplásico, incisura con forma de corazón.
 - Agujero magno abierto.
 - Clivus y peñascos con concavidad posterior.

PARA SABER MÁS

En el siguiente artículo de revisión encontrarás más información sobre las malformaciones de Arnold Chiari: http://www.sen.es/pdf/2010/Consenso_Chiari_2010.pdf



XIV. HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL

Es el resultado de un aumento de presión de uno o más componentes de la caja craneal. En general, existen variaciones fisiológicas en función de los movimientos y de la posición de la cabeza. En el caso de la hipertensión intracraneal (HTIC), presiones mayores a 15 mmHg ó 20 cm de agua.

A. FISIOPATOLOGÍA

Los componentes normales del contenido craneal son:

- LCR.
- Departamento vascular.
- Departamento parenquimatoso.

Los procesos patológicos se añaden a estos elementos, lo que puede generar un aumento del volumen:

- Tumores.
- Derrames líquidos (sangre, pus, edema).
- Aire.
- Cuerpos extraños.

El daño cerebral de la HTIC se debe a dos mecanismos:

- Hipoxia global debido a una disminución de la perfusión cerebral, esto ocurre cuando la PIC tiende a igualarse a la presión arterial media (PAM).
- Presencia de hernias cerebrales.

A diferencia de un globo lleno de líquido, la PIC varía de un punto a otro. En decúbito, la diferencia antero posterior es de 11 mm Hg., en decúbito lateral la diferencia entre ambos temporales es de 4 mm de Hg.

B. ETIOPATOGENIA

- Hipertensión craneal debida al LCR: si el volumen craneal aumenta, se habla entonces de hidrocefalia. Es to puede deberse a:
 - Hipersecreción del LCR.
 - Trastornos del tránsito del LCR.
 - Defecto de resorción del LCR.
- Hipertensión y masa sanguínea
 - Red arterial: vasodilatación parálitica. Vasodilatación secundaria debida a una hipertensión arterial.



- Red venosa: compresión de las grandes venas de drenaje. Obstrucción tumoral o flebítica de los senos craneales.
- Hipertensión y parénquima cerebral. Edema cerebral:
 - Edema celular: hinchazón de las células y de las vainas de mielina.
 - Edema extracelular: hidratación intersticial.
 - Edemas mixtos: generalmente.
- Hipertensión y cuerpos extraños
 - Tumores.
 - Quistes.
 - Hematomas.
 - Absceso.
 - Cuerpos extraños.

C. CLÍNICA

- Existe una triada sintomática:
 - Cefaleas.
 - Vómitos.
 - Trastornos visuales.
- Trastornos neurovegetativos: bradicardia.
- Triada de Cushing: hipertensión arterial, bradicardia y trastornos respiratorios.

D. EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

- Radiografía: distensión de la caja craneal en el niño.
- EEG: ondas lentas bilaterales.
- ECO-Encefalograma: reducción de amplitud de la pulsación cerebral.
- Monitores de PIC
 - Intraventricular.
 - Intraparenquimatoso.
 - Subaracnoideo y subdural.
 - Epidural.
 - Monitoreo no invasivo.

E. COMPLICACIONES

- Compromiso temporal: es el paso a través del orificio osteomeníngeo de la 5ª circunvolución temporal que desliza hacia la fosa posterior.



- **Compromiso amigdalino:** es el más peligroso, es el paso de una o de las dos amígdalas cerebelosas a través del foramen magnum desde el cerebelo hasta la médula cervical, de ahí compresión del bulbo.
- **Complicaciones crónicas:** atrofia cerebral, molestia circulatoria.

F. TRATAMIENTO

El objetivo es mantener una PIC menor a 20 mmHg y una PPC mayor a 70 mmHg. Se debe considerar que la mayoría de los tratamientos utilizados para reducir la PIC son potencialmente peligrosos, porque pueden desencadenar respuestas paradójicas. Se recomienda monitorear continuamente la PIC.

El tratamiento debe ser etiológico, cuando es posible, por ejemplo, drenar un hematoma:

- **Posición de la cabeza:** La posición de la cabeza debe ser neutra, evitando la compresión venosa yugular
- **Volemia:** en la actualidad se recomienda la euvolemia, evitando la deshidratación.
- **Temperatura:** cada grado Celsius que aumenta la temperatura corporal, aumenta un 7% el metabolismo cerebral con un aumento proporcional del FSC y, por lo tanto, de la PIC.
- **Convulsiones:** una convulsión provoca aumento del FSC de hasta un 600%, lo que se traduce en una elevación de la PIC. En algunas ocasiones, la única manifestación de una convulsión puede ser la elevación de la PIC, en estos casos la HTIC responderá a fármacos anticonvulsivantes
- **Glicemia:** Se recomienda tratar la hiperglicemia sobre 200 mg/dl, teniendo precaución en evitar hipoglicemia
- **Presión arterial.**
- **Reducción del volumen del LCR:** mediante punción ventricular y derivación por válvulas externas o ventrículo-atrial.
- **Reducción de la masa sanguínea:** disminución de la tensión arterial. Disminución de los fenómenos vasomotores.
- **Aceleración de la circulación de retorno:** liberación de las vías aéreas. Intubación después de traqueotomía. Respiración controlada.
- **Reducción del volumen cerebral:** mediante deshidratación, régimen sin sal, diuréticos, hormonoterapia (cortisona, ACTH).

G. Síndromes de hernias cerebrales

Fueron descritos hace más de 70 años, existen cinco tipos de hernias cerebrales, no es infrecuente que coexistan:

- **Hernia subfalcina:** corresponde a la protrusión de parénquima cerebral frontal bajo la hoz del cerebro.
- **Hernia uncal:** se produce al protruir el uncus del lóbulo temporal hacia medial.



- **Hernia transtentorial:** se produce al protruir el parénquima cerebral hacia la escotadura de la tienda del cerebelo. Se comprimen en forma progresiva: diencefalo, mesencéfalo, puente y bulbo raquídeo.
- **Hernia cerebelosa ascendente:** es infrecuente, se observa en tumores de fosa posterior e infartos cerebelosos con efecto de masa.
- **Hernia cerebelosa descendente:** es infrecuente pero mortal. La causa más frecuente es una masa cerebelosa que es descompensada al realizar una punción lumbar (PL), debido a estos casos es que se recomienda, salvo excepciones, realizar la PL después de tener imágenes del encéfalo.

H. Hidrocefalia

Es una acumulación anormal de LCR en los ventrículos cerebrales que provoca una hiperpresión del líquido, por lo tanto, una dilatación de las paredes. Es la compresión del cerebro lo que hace la gravedad del cuadro.

Etiología

- Obstrucción a nivel del agujero de Monroe.
- Obstrucción a nivel del acueducto de Silvio.
- Obstrucción a nivel del agujero de Magendi.

Fisiopatología

- Hipersecreción.
- Incapacidad de absorción.
- Obstáculo a la circulación del LCR.



Ilustración 28. Hidrocefalia.

Clínica

- **Hidrocefalia del lactante** (prematureo, recién nacido).
 - Macrocefalia: apreciado por el aumento del perímetro craneal: la ausencia de fusión de los huesos permite una disyunción de las suturas. El perímetro craneal es equivalente al perímetro torácico sumándole 10, dividido entre dos. Normas:
 - Nacimiento = 34 cm.
 - 2 meses = 40 cm.
 - 6 meses = 44 cm.
 - 8 meses = 45 cm.
 - 1 año = 47 cm.
 - 3 años = 50 cm.
 - Fontanelas anchas y convexas.
 - Sutures disyuntas a la palpación.
 - Piel tensa y lisa que deja parecer una rica vascularización venosa colateral.
 - Signos oculares:
 - Estrabismo.
 - Mirada en puesta de sol.
 - Atrofia óptica en el fondo de ojo.
 - Signos de hipertensión intracraneal: vómitos, rechazo de alimentación.
 - Trastornos del tono: rechazo de extensión del a cabeza, somnolencia.
- **Hidrocefalia del niño:** cabeza grande, ataxia, síndrome cerebeloso, espasticidad de los miembros inferiores, niño charlatán, atrofia óptica, hipertensión intracraneal tardía.
- **Hidrocefalia del adulto:** estado confusional y pseudodemencia, desorientación, retropulsiones. Sin aumento del perímetro craneal.

Exámenes complementarios

- **Transiluminación del cráneo:** halo de importancia variable que traduce un derrame (válido de un año).
- **Ecografía:** ventrículos dilatados.
- **Punción de la fontanela:** permite eliminar un derrame subdural.
- **Exámenes neurorradiológicos:** encefalografía gaseosa (ventriculografía), arteriografía, tránsito isotópico del LCR por gammagrafía.



XV. SIRINGOMIELIA

Es una cavitación quística intramedular que se ubica en la médula espinal, generalmente en la región cervical a nivel C8-D1. La cavidad quística puede extenderse fuera de la médula abarcando el tronco encefálico, denominándose siringobulbia.

La siringomielia es siempre es patológica, aunque puede ser asintomática y no requerir terapia sino observación.

A. ETIOLOGÍA

Es un desorden embriogénico no congénito con un fenómeno de hiperpresión hidráulica. Los síntomas comienzan entre los 20 y 30 años.

- Anomalías en fosa posterior y de la unión craneovertebral:
 - Malformación de Chiari por anomalías óseas, como platibasia, impresión basilar y disminución de tamaño de fosa posterior.
 - Lesiones de foramen magno, como tumores (meningioma) o masas inflamatorias.
 - Presencia de membranas secundarias a inflamación (meningitis), hemorragias, quistes aracnoideos, etc.
- Lesiones espinales:
 - Tumores medulares o de la cauda equina.
 - Inflamación meníngea: meningitis.
 - Malformaciones vasculares.
 - Traumatismo raquimedular.
 - Otras.
- Asociada a tumores intramedulares: la siringomielia se presenta entre un 25 y 58% de los tumores intramedulares.
- Asociada a trauma: puede presentarse entre un 1 y un 4% de los traumatismos raquimedulares.

B. ANATOMOPATOLOGÍA

Se presenta una cavidad con forma de tubo, que se desarrolla dorsal al canal del epéndimo y que crece rápidamente en altura y en anchura. Hay destrucción de la sustancia gris y compresión de la sustancia blanca:

- Altura: la hendidura puede subir hasta el bulbo y descender hasta la médula lumbar. Presenta su desarrollo máximo al nivel cervicodorsal.
- Anchura: extensión variable, ubicación centromedular por atrás del canal del epéndimo, a veces la ubicación es lateral.



- Sustancia gris: la hendidura se extiende de manera simétrica, afectando las vías cruzadas y los cuernos anteriores y posteriores. Disocia el arco reflejo.
- Sustancia blanca: hay compresión de los cordones que provoca un síndrome sublesional y una siringobulbia (afectación del bulbar).

C. CLASIFICACIÓN

Una forma práctica de clasificación, la divide en siete grupos:

- Siringomielia comunicante: comunicación de la cavidad quística con el cuarto ventrículo. Corresponde al 10% de las siringomielias.
- Siringomielia no comunicante: la más frecuente, aproximadamente el 50%. No hay comunicación con el cuarto ventrículo y existe un bloqueo a la circulación de LCR desde la fosa posterior hacia caudal o viceversa.
- Siringomielia asociada a disrafia espinal.
- Siringomielia asociada a tumores intramedulares o de la cauda equina.
- Siringomielia secundaria a hemorragia intramedular.
- Siringomielia postraumática: complicación alejada de traumatismo raquímedular.
- Idiopática.

De estos siete grupos, los dos primeros incluyen siringomielias relacionadas a lesiones de fosa posterior que alteran la circulación del líquido cefalorraquídeo (LCR) en la encrucijada de cuarto ventrículo, cisterna magna, espacio subaracnoideo espinal, tronco, cerebelo y médula. Los cinco últimos grupos se asocian alteraciones en la dinámica del LCR espinal.

D. CLÍNICA

La sintomatología de la siringomielia está dada por las alteraciones medulares que produce la cavidad quística, aunque algunos pacientes presentarán síntomas derivados de patología subyacente. Así, los portadores de malformación de Chiari I pueden presentar dolor cervical y occipital debido al descenso bajo el foramen magno de estructuras que normalmente se encuentran sobre él.

El cuadro clínico está dado por un síndrome medular central ya que la cavidad se produce en la sustancia gris medular o en el conducto ependimario. Si la cavidad se prolonga al bulbo (siringobulbia) podrán aparecer algunos síntomas bulbares expresados por alteraciones de nervios craneales bajos.

El síndrome medular central consiste en hipoestesia térmica y dolorosa en determinados segmentos medulares con preservación de la propiocepción. Esto se denomina “nivel suspendido” y se debe al compromiso de las vías sensitivas en su paso desde el asta dorsal de la médula hasta los haces espinotalámicos contralaterales. Este cruce ocurre en la sustancia gris y el trayecto se ve afectado por lesiones centrales, como la siringomielia. Además, si la cavidad sigue creciendo, se comprometerán los haces piramidales, dando signos de segunda motoneurona en el nivel de la lesión y de primera motoneurona hacia caudal.



- **Fase inicial**
 - Disociación de la sensibilidad: desaparición de las sensibilidades térmicas y dolorosas. El tacto epicrítico normal. Esta afectación está localizada entre dos niveles y muestra así la altura y la ubicación de la lesión.
 - Arreflexia.
 - Cifoescoliosis dorsal alta.
 - Evolución progresiva en función del aumento de dimensión de la hendidura.
- **Fase de estado:** aparece de 10 a 15 años más tarde.
 - **Síndrome lesional:** trastornos motores asimétricos se tipo periférico:
 - Arreflexia.
 - Trastornos sensitivos (anestesia completa).
 - Fasciculaciones.
 - Trastornos tróficos:
 - Osteoartropatías.
 - Escaras.
 - Panadizo.
 - Males perforantes palmares.
 - **Síndrome sublesional**
 - Paraparesias espasmódicas.
 - Babinski.
 - Reflejos vivos, policinéticos y difundidos.
 - La molesta funcional es tardía.
 - **Siringobulbia**
 - Afectación del nervio auditivo (VIII) que provoca vértigos.
 - Afectación de los nervios glosofaríngeos (IX) y neumogástricos (X), que provocan trastornos de la deglución.
- **Evolución:** progresivamente hacia un estado encamado, la esperanza de vida es larga (60 años).

E. DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de siringomielia se realiza con RM. Este examen muestra la cavidad quística dentro de la médula y su extensión. Debido al contenido líquido, la imagen se aprecia hipointensa en T1 e hiperintensa en T2. Algunas cavidades asociadas a tumores medulares tienen un contenido proteico más alto, por lo que la imagen mostrará líquido menos hipointenso que el LCR en T1. En cortes longitudinales de la siringomielia, la RM puede mostrar finos tabiques transversales que son artefacto, la cavidad siringomiélica es en realidad una. Además existen en la actualidad secuencias que muestran la circulación del LCR en el espacio subaracnoideo o de cavidades medulares, aspecto que tiene importancia en la investigación etiológica de esta condición.



La RM también permite objetivar enfermedades asociadas a siringomielia, como alteraciones en fosa posterior. En tumores medulares se puede advertir la masa de tumor tisular y una cavidad de líquido tumoral si existe y, en algunos casos, hay siringomielia proximal o distal al tumor quístico o ambas. También se pueden apreciar secuelas hemorrágicas, isquémicas, traumáticas u otras.

F. TRATAMIENTO

El tratamiento es difícil, ya que es necesario identificar las patologías asociadas a ella y medir el rol que tienen en su causa. El tratamiento quirúrgico del quiste busca detener la progresión del daño neurológico y eliminar la causa de la siringomielia. Para evaluar si un paciente es candidato a tratamiento quirúrgico, hay que considerar una serie de factores, entre ellos:

- **Condición del paciente:** algunos tienen una larga evolución de daño neurológico, se encuentran postrados y dependientes. La cirugía no los beneficia en general, por lo que se considera más adecuado el tratamiento médico. La cirugía puede ayudar a estos pacientes si se trata de evitar la aparición de síntomas bulbares, ya que la alteración en la deglución o ritmo respiratorio deteriora mucho la calidad de vida y constituye un riesgo vital.
- **Perfil evolutivo neurológico:** los pacientes que presentan compromiso neurológico en el tiempo pueden beneficiarse de una cirugía, en cambio en los que presentan estabilidad neurológica por un tiempo prolongado (2 años), se recomienda observación.
- **Pacientes asintomáticos:** el avance en las neuroimágenes ha logrado que se diagnostique siringomielia como hallazgo y que no dé síntomas. La conducta a seguir en estos pacientes es controvertida, ya que una vez que aparezcan síntomas neurológicos es poco probable que se recuperen con cirugía. Por otra parte, la historia natural de la siringomielia asintomática no está claramente definida y quizás muchas no den síntomas a lo largo de la vida. Existe una tendencia actual a observar a estos pacientes por curso clínico e imágenes periódicamente.
- **Tipo de siringomielia:** probablemente es el factor más importante a considerar, ya que tratar la causa subyacente determina un mejor resultado.

En el tratamiento quirúrgico de la malformación de Chiari el objetivo principal es descomprimir la fosa posterior. En la traumática es drenar el quiste y liberar todas las adherencias aracnoidales como sea posible. El drenaje del quiste puede realizarse por siringostomía o derivativas del quiste a otra cavidad, como el espacio subaracnoideo, el pleural o el peritoneal.

En tumores, el tratamiento adecuado es la resección tumoral, asegurándose la apertura de la siringomielia asociada. Eventualmente, si el quiste siringomiélico no ha sido vaciado, se debe agregar una siringostomía o una derivación en el mismo tiempo quirúrgico.

Finalmente, el avance de la cirugía endoscópica quizás permita realizar algunos de estos procedimientos de forma menos invasiva, como son las adherenciólisis y la siringostomía.

- **Resultados del tratamiento quirúrgico:**
 - **Malformación de Chiari:** consiste en una craneotomía descompresiva de fosa posterior y laminectomía de vértebras cervicales altas (C1, C2). Usando esta técnica, el 30 a 40% de los pacientes presenta disminución del dolor cervical y de la



cefalea y leve mejoría de la paresia y el déficit sensitivo. El 40% de ellos permanece estable y el 20% empeora. Son factores de mal pronóstico un tiempo de evolución de más de 2 años, la presencia de ataxia, nistagmus, síntomas bulbares, atrofia y compromiso de columnas posteriores. Algunos cirujanos agregan a la descompresión del foramen magno la inserción de un catéter siringosubaracnoideo con buenos resultados.

- **Siringomielia asociada a tumores:** resección tumoral, con lo que desaparece la siringomielia en la mayoría de los casos. El pronóstico está determinado por el estado neurológico previo y no por la presencia del quiste.
- **Siringomielia traumática:** se ha descrito un mejor pronóstico. Hasta un 50% mejoraría con algún tipo de derivativa y adherenciólisis. La mejoría resulta en disminución del dolor y paresia. El 20 a 30% de los pacientes permanece estable desde el punto de vista neurológico



XVI. TUMORES DEL SISTEMA NERVIOSO

A. SÍNDROMES PARANEOPLÁSICOS EN NEUROLOGÍA

Se denominan síndromes paraneoplásicos a aquellas disfunciones del sistema nervioso en pacientes portadores de cáncer sistémico, no producidas por invasión metastásica ni por infecciones oportunistas, lesiones por radioterapia o quimioterapia ni por alteraciones metabólicas, nutricionales o vasculares.

1. Incidencia

Es variable entre un 1 a 6,6% de todos los pacientes con cáncer, según si se considera solo aquellos síndromes clínicamente significativos o a todos los pacientes que presentan leves anormalidades neuromusculares en el examen clínico o electrofisiológico.

A pesar de ser frecuentes, su reconocimiento es importante, puesto que en más del 50% de los casos el cáncer se encuentra al momento de su hallazgo aún en una etapa curable.

2. Patogenia

La evidencia actual sugiere que al menos algunos síndromes paraneoplásicos son producidos por una reacción autoinmune dirigida especialmente contra el cáncer. Esto ha sido muy bien establecido en el caso del Síndrome Miasténico de Eaton-Lambert. Evidencia menos concluyente de este mismo mecanismo se encuentra en pacientes con degeneración cerebelosa, encéfalomielitis, degeneración retiniana y opsoclonus-mioclono paraneoplásicos, en los cuales existen anticuerpos presentes en suero y en LCR que reaccionan con el tumor y con áreas del sistema nervioso.

La hipótesis autoinmune plantea que el huésped produce inmunoglobulinas que van dirigidas contra el tumor, limitando su crecimiento, pero que también ganan acceso al sistema nervioso y reaccionan con antígenos neuronales.

Esta hipótesis se basa en dos hechos fundamentales:

- Se ha detectado en suero y LCR con autoanticuerpos específicos, que reconocen antígenos neuronales altamente característicos.
- Estos mismos antígenos son expresados por el tejido tumoral de los pacientes que presentan síndromes paraneoplásicos.

Esta respuesta inmune dirigida contra el tumor explica por qué la gran mayoría de ellos son pequeños, sin metástasis y frecuentemente difíciles de detectar.

Otra hipótesis para explicar el daño neuronal sería una infección viral oportunista.



3. Clínica

La mayoría de los síndromes paraneoplásicos se caracterizan por evolucionar de forma subaguda en semanas o meses y luego estabilizarse. Son cuadros generalmente severos y hay síndromes muy característicos que deben hacer sospechar una etiología paraneoplásica como la degeneración cerebelosa, encefalitis límbica, opsoclonus-mioclono y el síndrome de Eaton-Lambert.

Frecuentemente presentan pleocitosis linfocitaria en LCR con aumento de proteínas y de IgG. Algunos pacientes presentan anticuerpos característicos en suero y LCR que proveen una fuerte evidencia de que el cuadro neurológico es paraneoplásico y que además sugieren el tipo de cáncer asociado, por ejemplo el anticuerpo anti-Yo se asocia con degeneración cerebelosa y cáncer ginecológico, el anticuerpo anti-Hu con encefalomielitis paraneoplásica y cáncer pulmonar de células pequeñas y el anticuerpo anti-Ki con opsoclonus y cáncer de mama. A continuación se detallan los principales síndromes:

- **Degeneración cerebelosa paraneoplásica:** es el cuadro más frecuente después de las neuropatías paraneoplásicas. Puede presentarse asociado a cualquier tumor maligno, pero es más frecuente en tumores pulmonares (principalmente de células pequeñas), ginecológicos (ovario, mama) y enfermedad de Hodgkin.

Se caracteriza por ataxia de la marcha que progresa en semanas o meses, dismetría, disartria y nistagmo (principalmente con dirección hacia abajo). También puede haber vértigo o diplopia. La enfermedad al final se estabiliza, pero deja al paciente con graves secuelas. Rara vez hay mejoría espontánea.

Hay informaciones escasas de remisión parcial después del tratamiento del cáncer. No se ha demostrado utilidad de tratamiento corticoesteroideo, inmunosupresor ni tampoco de plasmaféresis, lo que se ha atribuido al daño irreversible del cerebelo al momento de iniciar estos tratamientos.

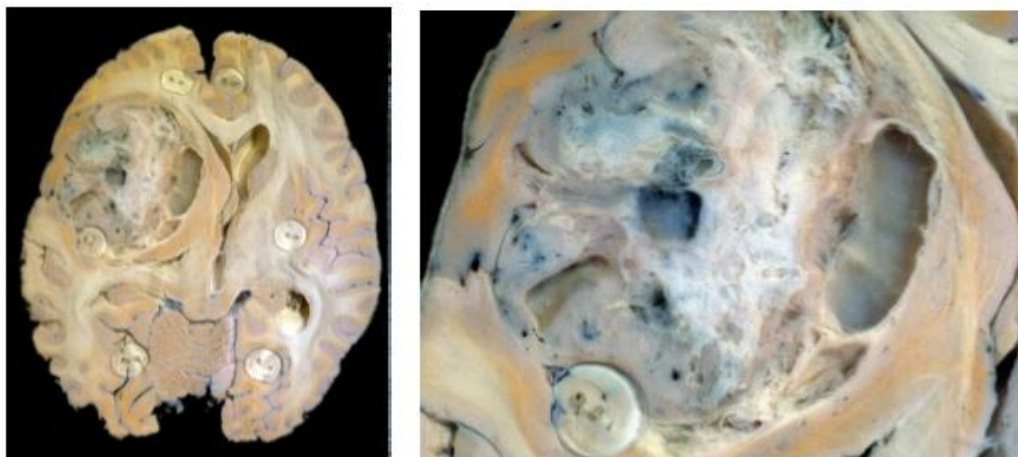


Ilustración 29. Tumor del Cerebro.

- **Opsoclonus-mioclonoparaneoplásico:** es muy infrecuente. Se presenta en el 2 a 7% de niños con neuroblastoma y rara vez en adultos con cáncer pulmonar o mamario.

Se caracteriza por movimientos oculares conjugados, involuntarios, multidireccionales y desorganizados de los ojos de evolución subaguda. Pueden presentarse en forma aislada o más frecuentemente asociados a mioclonías de tronco, extremidades, cabeza, diafragma, laringe, faringe y paladar.

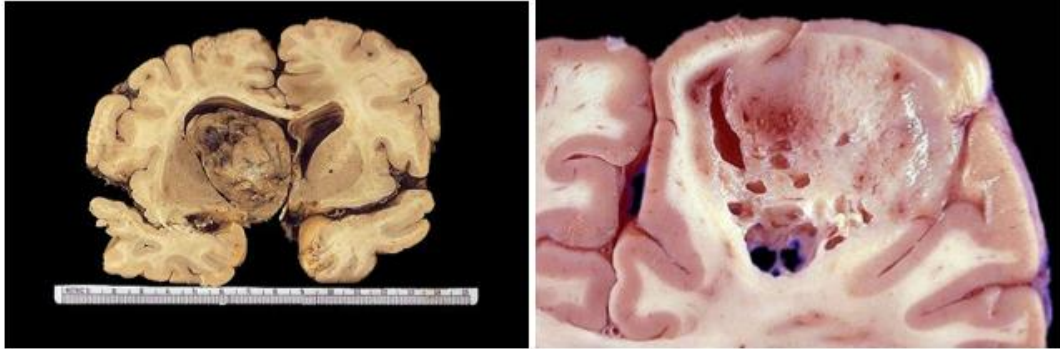


Ilustración 30. Glioma cerebral.

Algunos pacientes pueden presentar recaídas y remisiones espontáneas. En general, la evolución tiende a ser independiente de la del tumor. Se han alcanzado mejorías luego de tratamiento con Clonazepam, Tiamina y corticoides.

- **Degeneración retiniana:** generalmente se asocia a cáncer pulmonar de células pequeñas, pero también a melanoma maligno o tumores ginecológicos. Los síntomas tisulares frecuentemente preceden el diagnóstico del tumor. Se caracteriza por severa fotosensibilidad, escotomas, atenuación del calibre de arteriolas de la retina, alteración de visión de colores, de la agudeza visual y ceguera nocturna.

El LCR es normal; el electroencefalograma está alterado y los potenciales evocados visuales son normales. TAC cerebral es normal. Se ha descrito mejoría parcial después de tratamiento con corticoides, sin embargo no se ha demostrado efectividad con el uso de plasmaféresis.

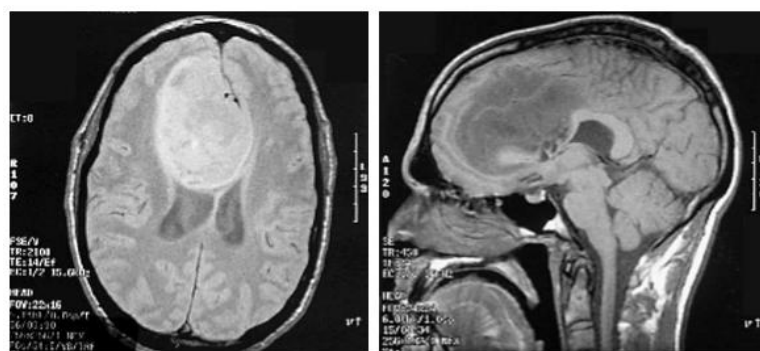


Ilustración 31. RM, glioma cerebral.

- **Encefalomielitis/neuropatía sensitiva paraneoplásica:** se caracteriza por presentar uno o más de los siguientes cuadros:

- **Neuropatía sensitiva:** se presenta con dolor y parestesias distales y ascendentes de extremidades, que también pueden afectar tronco y cara. Hay pérdida de todas las modalidades sensitivas y de los reflejos osteotendinosos. Generalmente no hay déficit motor. La evolución es en semanas a meses. Se asocia en más de dos tercios de los casos a cáncer pulmonar. La electromiografía demuestra ausencia de potenciales sensitivos.
- **Neuropatía autonómica:** se presenta con trastornos gastrointestinales, vejiga neurogénica, distrofia simpáticorefleja, hipotensión ortostática, alteraciones pulmonares, disfunción de glándulas sudoríparas e impotencia. Es producto de lesión de nervios simpáticos, parasimpáticos y de ganglios de raíces dorsales.
- **Mielopatía:** incluye un cuadro de neuropatía motora subaguda.
- **Degeneración cerebelosa:** con características clínicas idénticas al cuadro ya descrito.
- **Alteraciones de tronco cerebral:** manifestadas por opsoclonus, vértigo, signos cerebelosos e hipoventilación de origencentral o síntomas extrapiramidales
- **Encefalitis Límbica:** se caracteriza por severa pérdida de memoria reciente, asociada a alucinaciones, trastornos conductuales y crisis parciales complejas o generalizadas. También se presenta con depresión, ansiedad, desorientación y confusión. Es de evolución subaguda.
- **Neuropatía motora subaguda:** se asocia generalmente con enfermedad de Hodgkin y linfoma maligno, pero también a carcinoma renal, adenocarcinoma y carcinoma escamoso del pulmón y timoma. Se caracteriza por paresia de motoneurona inferior gradual, con atrofia y fasciculaciones en general sin trastorno sensitivo, que progresa en meses, que habitualmente mejora en forma espontánea después de varios meses o años. Puede presentarse similar a una esclerosis lateral amiotrófica, con compromiso bulbar y de motoneurona superior e inferior. La electromiografía revela signos de denervación y bloqueos multifocales de la conducción motora. El LCR puede presentar aumento leve de proteínas y a veces aumento de IgG o bandas oligoclonales. La mielografía es normal.
El curso es generalmente independiente de la evolución del tumor y hasta ahora no existe ningún tratamiento efectivo.
- **Mielopatía necrotizante subaguda:** es una muy rara complicación de varios tumores, incluyendo linfoma, leucemia linfoblástica aguda, cáncer pulmonar, mamario, prostático, ovárico y renal. Se manifiesta por paraplejia flácida asociada a pérdida de reflejos osteotendinosos, progresivo déficit sensitivo y pérdida de control esfinteriano, que se sigue de falla respiratoria y muerte en promedio al mes de evolución. No hay tratamiento efectivo.
- **Neuropatía periférica sensitivo-motora:** la incidencia de neuropatía periférica en pacientes con cáncer varía del 2 a 3% si es clínica o de un 37 a 50% si es electrofisiológica. Se puede asociar a cualquier cáncer pero es más frecuente en cáncer pulmonar, linfoma y mieloma múltiple. El curso tiende a ser independiente del tumor y no hay tratamiento efectivo.
- **Síndrome miasténico de Eaton-Lambert:** es un clásico ejemplo de síndrome paraneoplásico autoinmune. Se caracteriza por déficit motor proximal, principalmente a nivel de cintura pelviana. Puede también presentar disfagia leve y rara vez hay paresia de musculatura extraocular o respiratoria y disartria. Al menos un 50% de los pacientes



presentan síntomas de disautonomía como sequedad bucal e impotencia. El tratamiento más efectivo es con diaminopiridina y en algunos casos también es útil el uso de corticoides y plasmaféresis. El tratamiento del cáncer generalmente mejora el déficit neurológico.

- **Dermatomiositis-polimiositis:** aproximadamente el 10% de los pacientes con estas miopatías constituyen síndrome paraneoplásicos. La asociación con cáncer es más notoria en pacientes mayores de 40 años y con dermatomiositis. En 60 a 80% de los casos el déficit neurológico precede al diagnóstico del tumor. Las neoplasias más frecuentes son cáncer de mama, ovario y útero en mujeres y cáncer pulmonar y gástrico en hombres.

Los mecanismos para determinar este síndrome paraneoplásico aún no han sido establecidos. No hay relación entre la evolución del tumor y de la enfermedad. En algunos pacientes al tratar el cáncer mejora la miopatía pero también hay otros que tienen mejoría espontánea. La respuesta a corticoides es similar a la de los no paraneoplásicos. La mayoría de los pacientes mueren por complicaciones del tumor.

- **Miastenia gravis:** clínicamente se manifiesta como déficit motor fluctuante por falla intermitente de la transmisión neuromuscular. La electromiografía revela respuesta motora que disminuye a baja frecuencia de estimulación nerviosa.

La evolución es independiente de la remoción del tumor, incluso pudiendo progresar. El cuadro clínico en general es más difícil de controlar en los pacientes con tumor que en aquellos que no lo presenten.

B. NEOPLASIAS CEREBRALES

Es de gran importancia clínica debido a la alta frecuencia con que este tipo de enfermedades pueden pasar desapercibidas retrasando su diagnóstico y a la alta proporción de casos que supone en la práctica diaria de un servicio de neurocirugía. Son enfermedades de difícil tratamiento quirúrgico (por la infiltración), radioterápico (por las consecuencias derivadas de la irradiación del tejido sano) o quimioterápico (pocos agentes atraviesan convenientemente la barrera hematoencefálica). No se hace hincapié en los aspectos concretos de cada tipo tumoral, sino que se ofrece una visión de conjunto.

1. Epidemiología

En la edad infantil-juvenil (menores de 20 años) existe un predominio de los tumores infratentoriales sobre los supratentoriales. Los tumores más frecuentes son los de fosa posterior y, entre ellos, el astrocitoma de cerebelo (15-20%) y el meduloblastoma (14-18%).

En los adultos (20-60 años) las frecuencias varían según los grupos de edad y sexo, aunque en general se puede decir que en jóvenes adultos predomina el adenoma hipofisario (10%), el meningioma en edades medias (15%) y el glioblastoma en los más mayores.



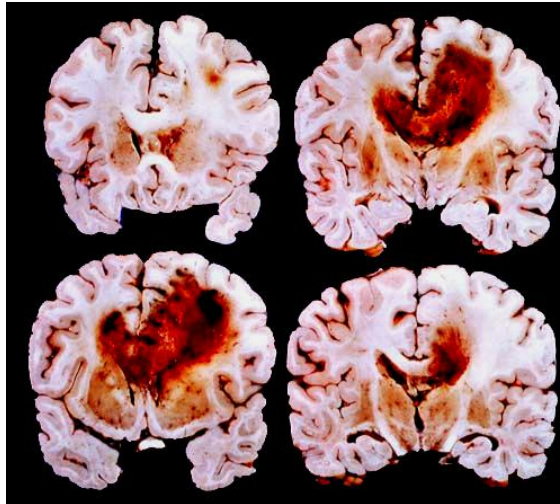


Ilustración 32. Astrocitoma cerebral.

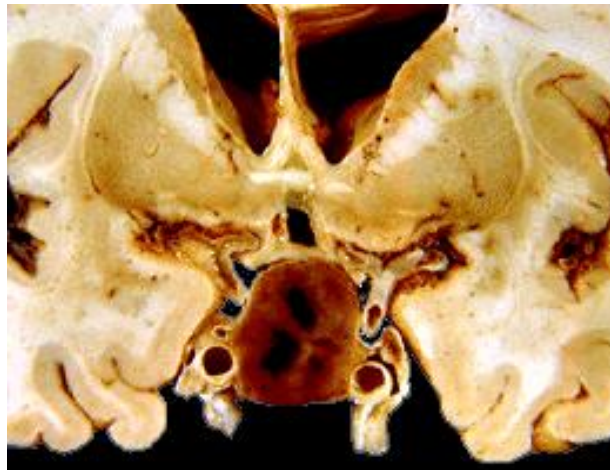


Ilustración 33. Adenoma hipofisario.

Por encima de los 60 años los tumores más frecuentes son los supratentoriales y, de entre ellos, el glioblastoma multiforme (35%). Otros tumores típicos de estas edades son, en mujeres, el meningioma (20%) y el neurinoma del acústico (20%) y, en varones, las metástasis (15%). En muchas series se considera que el tumor cerebral más frecuente es el metastásico.

2. Clínica

Los aspectos clínicos de los tumores intracraneales son muy variados. Algunos son comunes a todos ellos, mientras que otros son sugestivos de ciertos tipos de tumores. Pueden hacernos confundir con otras lesiones ocupantes de espacio no tumorales (absceso, infarto y hemorragia cerebrales), siendo muy importante la historia clínica, exploración física y pruebas de neuroimagen para su diferenciación.

Son frecuentes los síntomas debidos a hipertensión intracraneal, con deterioro cerebral global, a lo que contribuye el efecto de masa del tumor, el edema que lo circunda y la propia obstrucción que el tumor puede producir en las vías de drenaje del LCR.

Un segundo grupo de síntomas es el debido a la expansión tumoral, por destrucción y compresión de estructuras intracraneales. La expresión más directa de la expansión tumoral son los llamados síndromes focales o parcelares, como son los síntomas negativos (pérdida de funciones cerebrales, como hemiparesia) y los síntomas positivos (crisis convulsivas parciales). En su crecimiento, los tumores pueden obstruir la normal circulación del LCR originando una hidrocefalia obstructiva que aumentará más la hipertensión intracraneal y sus consecuencias clínicas; esto es frecuente en los tumores de fosa posterior, pues pueden ocluir el cuarto ventrículo o el acueducto de Silvio y en la región paraselar por oclusión del agujero de Monroe.

El grado más grave de hipertensión intracraneal se traduce en la formación de hernias cerebrales, situación en la que tejido cerebral es desplazado de su localización habitual e irrumpe en otros espacios cerebrales comprimiendo sus estructuras genuinas, con la subsecuente clínica. Las más frecuentes son la hernia central transtentorial de arriba a abajo (grandes tumores supratentoriales), la herniación uncal (tumores del lóbulo temporal), la herniación subfalciana (sobre todo tumores frontales), la transtentorial de abajo a arriba y la amigdalal (tumores cerebelosos).

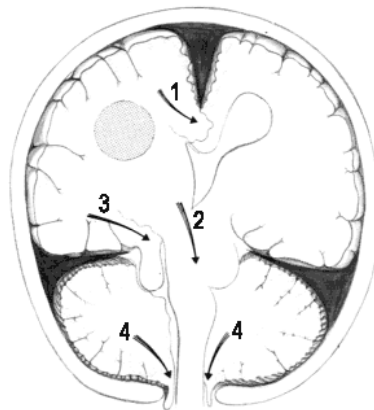


Ilustración 34. Hernias cerebrales. (1) Hernia subfalciana. (2) Hernia central transtentorial de arriba a abajo. (3) Hernia uncal. (4) Hernia amigdalal.

Síntomas de hipertensión intracraneal

- **Cefalea:** es una de las manifestaciones más frecuentes (90%). Deberá siempre hacer sospechar la presencia de un tumor cerebral una cefalea de reciente aparición, progresiva, difusa, que aumente con las maniobras de Valsalva, que empeore por la noche y despierte al paciente (suelen estar peor por la mañana que al acostarse), que se acompañe de náuseas y vómitos, especialmente si se asocia a somnolencia, trastornos intelectivos (pérdida de memoria, inatención) o síntomas y signos focales neurológicos.
- **Náuseas y vómitos:** son más frecuentes en tumores de fosa posterior, dado que se produce un cuadro precoz de hipertensión intracraneal. Los vómitos típicos son de predominio matutino, en ayunas y bruscos, y pueden ir precedidos de una crisis de cefalea

que aumenta al vomitar. Los clásicos vómitos “en escopetazo” (podríamos definirlos como inesperados y sin náusea o arcada previa) o proyectivos sólo se ven en los tumores cerebelosos infantiles.

- **Papiledema y alteraciones visuales:** alteraciones visuales se dan en el 50-90% de los pacientes y dependen en gran parte de la naturaleza y localización del tumor. Los pacientes suelen aquejar diplopía, pérdida de agudeza visual o amaurosis transitorias, y el fondo de ojo puede papiledema por la hipertensión intracraneal o atrofia óptica (en caso de tumores selares y paraselares que compriman directamente el nervio óptico). El papiledema provoca un aumento de la mancha ciega, conservando una agudeza visual normal. El cuadro progresará hacia la constricción de los campos periféricos y un déficit de visión central si no se resuelve la causa.

Cuando el tumor interfiere con la circulación del LCR el papiledema es precoz (glioma del tálamo, quiste coloide del III ventrículo, pinealoma, tumores de fosa posterior). En los tumores que invaden y destruyen un hemisferio cerebral y tardan en producir hipertensión intracraneal el papiledema es tardío (astrocitomas de lento crecimiento y meningiomas de la convexidad).

Si el tumor comprime el quiasma o el nervio óptico puede existir un cuadro de hipertensión intracraneal con discos ópticos normales hasta que se produce la atrofia óptica. Si el tumor sigue creciendo hasta que la hipertensión intracraneal se haga severa y generalizada aparecerá una atrofia óptica ipsilateral con papiledema contralateral (signo de Foster-Kennedy).

- **Trastornos del comportamiento:** la primera manifestación de la hipertensión intracraneal puede ser indiferencia, somnolencia, apatía, disminución en la atención o dificultades para mantenerla. El rendimiento en el trabajo disminuye y las respuestas a cuestiones elementales pueden ser breves y lacónicas. Estos síntomas son más frecuentes en tumores de localización frontal.



Ilustración 35. Facies tumoral.

Síndromes focales

La presencia de una lesión ocupante de espacio puede producir síntomas específicos dependiendo de la localización sobre la que asiente. En este sentido podremos encontrarnos con síntomas negativos (déficit) y positivos (crisis comiciales).

El tipo de crisis depende del área de tumor, pudiendo aparecer crisis de cualquier tipo. Los tumores hemisféricos son los que con más frecuencia provocan crisis. En tumores de lento crecimiento puede ser el único o el síntoma predominante (típico del meningioma).

- **Déficit neurológicos:** pueden ser evidentes desde el inicio, cuando el tumor asienta en áreas cerebrales “explícitas”, como áreas motoras, sensitivas o del lenguaje, pero en caso de producir síntomas más “sutiles”, como letargo, mareo, inatención, cambios subagudos de la personalidad, cuadros psicóticos, etc. como en el caso de afectación del lóbulo frontal, los síntomas pueden ser menos evidentes, confundir al médico, que puede emitir diagnóstico erróneos (depresión) y retrasar el diagnóstico.

Tumores del TRONCO DEL ENCÉFALO

Trastornos de la deglución, oculomotores, ataxia, piramidalismo y parésia bilaterales, hipertensión intracraneal.

Tumores del CEREBELO

Síndrome hemisférico: ataxia apendicular (disimetría y disdiadococinesia), hipotonía, temblor cerebeloso, nistagmus.

Síndrome vermiano: ataxia axial, desequilibrio, con menor participación de las extremidades.

Tumores del IV VENTRÍCULO

Síndrome de hipertensión intracraneal precoz.

Tumores del ÁNGULO PONTOCEREBELOSO

Neurinoma del acústico y meningiomas del ángulo: hipoacusia neurosensorial ipsilateral, vértigo, síndrome hemisférico cerebeloso ipsilateral.

Síndromes topográficos infratentoriales.



Tumores del lóbulo FRONTAL

Región prefrontal: larga evolución, escasos síntomas en el hemisferio derecho. Irritabilidad y depresión, incontinencia de esfínteres, grasping positivo.

Región precentral: crisis parciales motoras contralaterales, déficit motor progresivo, crisis versivas hacia el lado sano.

Región frontobasal: trastornos psíquicos, crisis parciales complejas con automatismos, afasia motora en el hemisferio dominante.

Tumores del lóbulo PARIETAL

Región parietal posterior: en el hemisferio dominante acalculia, agrafia, alexia y agnosia digital (síndrome de Gerstmann).

Región postrolándica: crisis sensitivas y sensitivomotoras, estereoagnosia.

Tumores del lóbulo TEMPORAL

Región lateral: crisis parciales sensoriales con alucinaciones auditivas y vertiginosas, afasia de Wernicke en el hemisferio dominante.

Región medial: crisis uncinadas, con aura gástrica, crisis parciales complejas y automatismos. Cuadrantanopsia homónima superior.

Tumores del lóbulo OCCIPITAL

Hemianopsia homónima, cuadrantanopsia homónima superior o inferior, agnosia visual, crisis visuales, palinopsia, micropsias, macropsias, metamorfopsias, síndrome de Balint, síndrome de Anton-Babinski.

Tumores de los VENTRÍCULOS LATERALES

Hipertensión intracraneal intermitente o crónica.

Tumores del ÁREA DIENCEFÁLICA

III ventrículo: hipertensión intracraneal, síndromes neuroendocrinos hipotalámicos.

Hipotálamo: síndromes neuroendocrinos.

Región pineal: síndromes neuroendocrinos e hipertensión intracraneal.

Tálamo: alteraciones de la sensibilidad profunda, mano talámica, déficit campimétricos.

Tumores HEMISFÉRICOS PROFUNDOS

Paresia espástica contralateral, hipertensión intracraneal.

Tumores del CUERPO CALLOSO

Síndromes de desconexión derecha-izquierda, trastornos de la personalidad.

Tumores del NERVIO ÓPTICO

Exoftalmos unilateral no pulsátil, alteraciones del campo visual, amaurosis, signos de afectación hipotalámica, obstrucción del foramen de Monro e hipertensión intracraneal.

Tumores de la REGIÓN SELAR Y PARASELAR

Déficit de campo visual (hemianopsia homónima), síndromes neuroendocrinos, hipertensión intracraneal.

Síndromes topográficos supratentoriales.**3. Diagnóstico**

El diagnóstico de los tumores cerebrales debe ser lo más precoz posible, en las fases iniciales y antes de que se produzca el síndrome de hipertensión intracraneal, siendo entonces las posibilidades terapéuticas y pronósticas mejores.

Para ello se dispone de herramientas indispensables clásicas (anamnesis y exploración física) y el apoyo de las pruebas complementarias (neurorradiología).



El diagnóstico diferencial se basará en diferenciarlos de otras causas que produzcan hipertensión intracraneal y/o síntomas o signos focales, como abscesos, ictus, epilepsias idiopáticas y sobre todo criptogénicas, enfermedades desmielinizantes, hidrocefalia de origen no tumoral y hemorragia subdural crónica entre otras.

4. Tipos de tumores cerebrales

Muy heterogéneos en su histología y clínicas. Desde el punto de vista histológico, los gliomas son los más frecuentes.

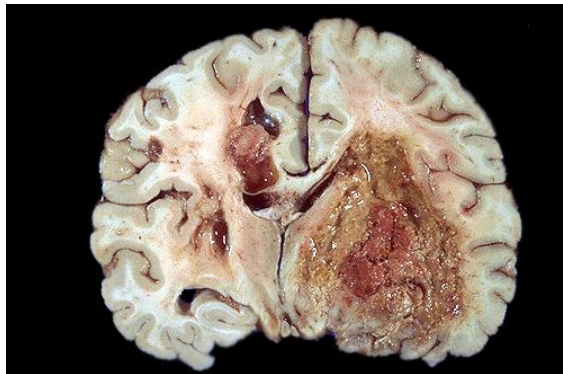


Ilustración 36. Glioblastoma.

Suelen ser tumores encefálicos primarios solo del 5 al 15% y raramente producen metástasis. El resto provienen de metástasis de otras localizaciones. Éstos son de 1 a 6 veces más frecuentes que los primarios. Los tipos de cáncer que producen metástasis cerebral con más frecuencia son: pulmón y mama. Otros menos frecuentes: melanomas, tumores gastrointestinales o hipernefomas. La mayoría son sintomáticas (convulsiones, paresias).

- Tumores encefálicos o cerebrales primarios en niños: son los tumores sólidos más frecuentes en niños y suponen la segunda causa de muerte por cáncer después de la leucemia. Generalmente son infratentoriales: meduloblastoma, astrocitoma de cerebelo (astrocitoma pilocítico), glioma de tronco.
- Tumores encefálicos o cerebrales primarios del adulto: supratentoriales: el 33% son gliomas, especialmente glioblastomas, meningiomas (20%), pituitarios (6%).



Ilustración 37. Metástasis cerebrales.

ASTROCITOMAS

Son tumores derivados de la línea astrocítica. Se les asigna grado según presencia de atipia, mitosis, proliferación endotelial y necrosis.

- **Astrocitoma Pilocítico (grado I):** se les considera un grupo aparte de los astrocitomas fibrilares. La presentación más frecuente es en jóvenes o niños, típicamente en hemisferio cerebeloso. Suelen verse como una imagen bien delimitada, hipodensa, frecuentemente con contenido quístico y nódulo mural, pueden captar contraste. Potencialmente curables con cirugía.

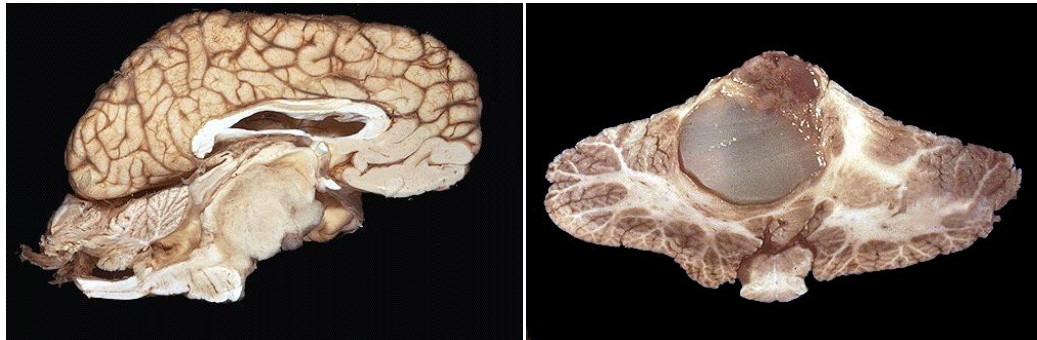


Ilustración 37. Astrocitoma.

- **Astrocitoma Fibrilar (grado II):** se localizan en pacientes jóvenes (20-30 años), imagen hipodensa, mal delimitada, no capta contraste. Con frecuencia es infiltrante y no suele ser curable por cirugía. Existe controversia sobre la indicación de radioterapia postoperatoria o solo en casos de recurrencia (en mayores de 40 años parece ser mejor postoperatoria). Pronóstico: supervivencia media de cinco años (evoluciona a alto grado).
- **Astrocitoma Grado III (AA) y Grado IV (GBM):** astrocitoma anaplásico y glioblastoma múltiple: son astrocitomas de alto grado. Edad de presentación: 40-50 años. Pueden aparecer de novo o como evolución de uno de bajo grado. Imagen típica en anillo que periféricamente capta contraste, con edema, invasión del cuerpo calloso y tractos de sustancia blanca. Muy malignos, no curables. Supervivencia media con tratamiento agresivo de un año en glioblastoma múltiple y dos años en el astrocitoma anaplásico. El tratamiento quirúrgico aislado tiene como consecuencia una supervivencia del 50% de la conseguida asociada a radioterapia. La quimioterapia le agrega unos dos años a la supervivencia.

OLIGODENDROGLIOMAS

Hay oligodendrogliomas mixtos con astrocitomas (oligoastrocitoma) que tienen comportamiento intermedio. Los bien diferenciados tienen una supervivencia o sobrevida media de nueve años; los oligodendrogliomas anaplásicos de dos a cuatro años. En las pruebas diagnósticas presentan imágenes similares a su contraparte astrocítica, pero más frecuentemente calcificados y hemorrágicos, aún sin ser anaplásicos. Son más epileptógenos que los astrocíticos. Los más anaplásicos son más captadores de contraste y tienen edema. Son muy quimiosensibles, pero no curables por quimioterapia. Se trata con quimioterapia solo los más agresivos, anaplásicos o recidivados.



MENINGIOMA

Su origen está en células aracnoidales. Suelen ser benignos con mayor frecuencia que malignos (poco frecuentes). Incidencia mayor en mujeres, que aumenta con la edad (suele hacerse el diagnóstico como un hallazgo en pacientes asintomáticos). La mitad de los casos se presentan en la convexidad o en la hoz. Imagen típica: masa bien delimitada, frecuentemente calcificada, que capta contraste homogénea e intensamente, base dural, hueso adelgazado o engrosado. Hay sugerencia de malignidad si está mal delimitado, hay proyecciones fungiformes o digitiformes, captación de contraste heterogénea y edema cerebral prominente. Tratamiento: observación si es asintomático y de alto riesgo quirúrgico. Si hay resección incompleta o recidiva se usa la radioterapia.

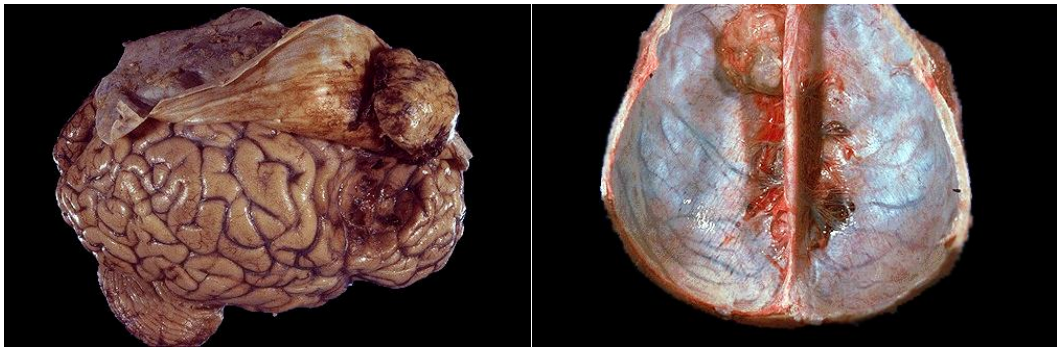


Ilustración 38. Meningioma.

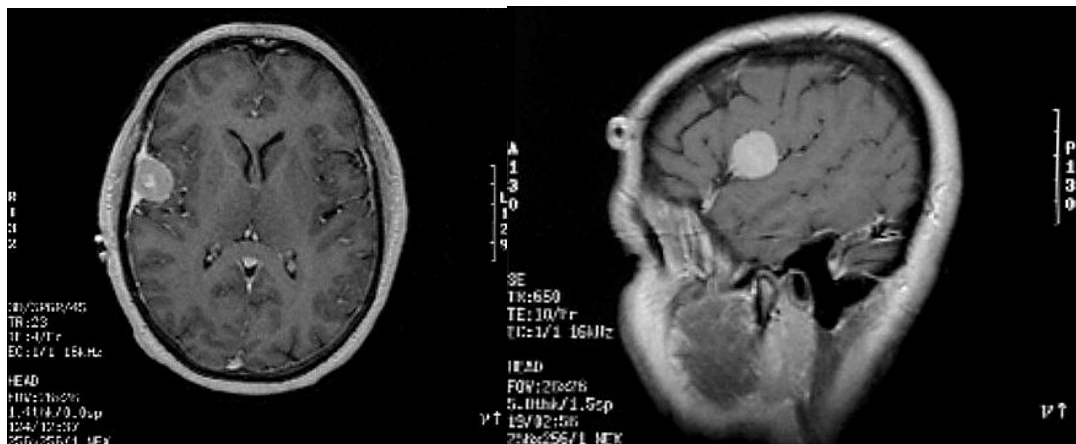


Ilustración 39. Meningioma.

SCHWANNOMA

Este tipo de tumor, derivado de las células de Schwann, es el más frecuente entre los tumores de los nervios periféricos. Generalmente afectan a nervios sensitivos. Pueden estar localizados en la porción intracraneana, intrarraquídea, en un agujero de conjunción o en el segmento distal, extrarraquídeo. En esta última localización son frecuentes en los nervios intercostales, en el mediastino posterior y en las caras flexoras de las extremidades. La gran mayoría de los schwannomas intracraneanos ocurren en el ángulo pontocerebeloso, en relación con el nervio acústico.



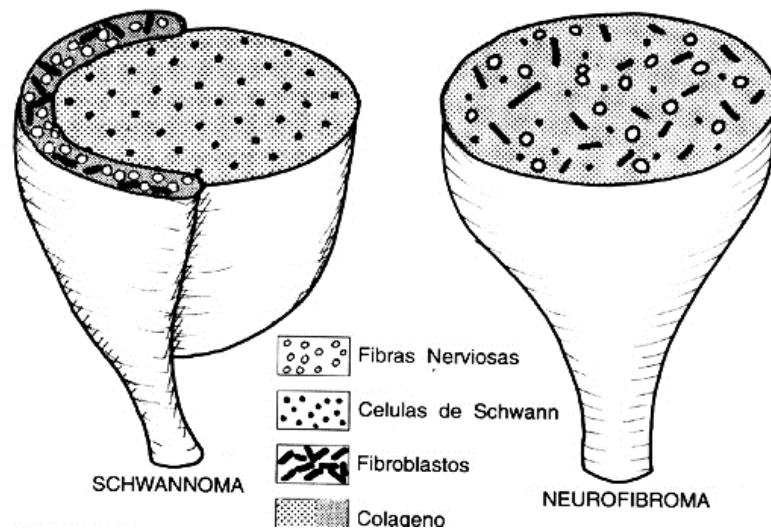


Ilustración 40. Estructura y disposición de un Schwannoma y de un neurinoma.

Macroscópicamente se presentan como un nódulo firme, elástico, bien delimitado, de superficie de corte gris blanquecina, a veces mucoidea. Con frecuencia el tejido tumoral muestra abundantes vasos, algunos trombosados y focos de degeneración mixoide. El comportamiento biológico es benigno. Existen, con mucha menor frecuencia, los sarcomas de células de Schwann. Los schwannomas múltiples suelen ser manifestación de una neurofibromatosis de von Recklinghausen.

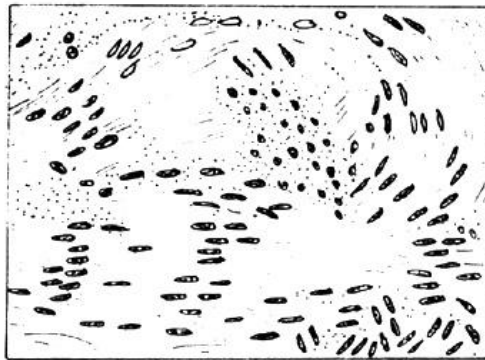


Ilustración 41. Estructura microscópica de un schwannoma. Haces de células fusadas con núcleos dispuestos en bandas.

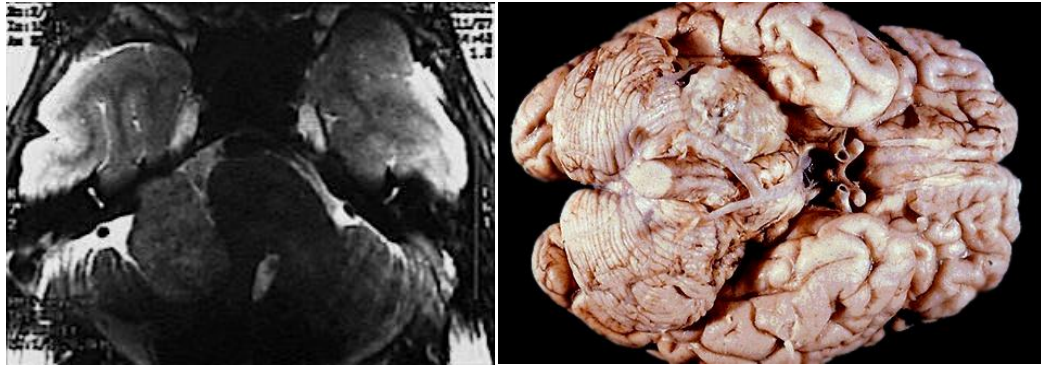


Ilustración 42. Schwannoma del VIII.

NEUROFIBROMA

Estos tumores también son frecuentes, en algunas localizaciones incluso más que los schwannomas. Ocurren bajo dos formas: el neurofibroma nodular y el plexiforme. Esta distinción es de importancia diagnóstica.

El neurofibroma nodular puede ser de la piel (neurofibroma cutáneo) o de un nervio periférico. Es un tumor no encapsulado, firme, con frecuencia con degeneración mixoide. Corresponde a una proliferación mixta tanto de células de estirpe neurilemal como fibroblástica con fibras colágenas. Estos elementos se hallan dispuestos desordenadamente, entre ellos se encuentran dispersos escasos axones. El neurofibroma nodular puede ser solitario o múltiple. En este último caso se trata de la manifestación de una neurofibromatosis de von Recklinghausen. Un neurofibroma cutáneo solitario no excluye la presencia de esta enfermedad. El neurofibroma nodular es de comportamiento biológico benigno.

El neurofibroma plexiforme se presenta como un engrosamiento mal delimitado, irregularmente cilíndrico, fusiforme o nodular, de los troncos nerviosos mayores. Aparentemente, no se dan en el segmento intracraneal. Histológicamente, el neurofibroma plexiforme está constituido por elementos similares a los del neurofibroma cutáneo, pero presenta una microarquitectura particular, dada por el englobamiento y disección de filetes nerviosos, de manera que su estructura general recuerda la de un nervio normal. El neurofibroma plexiforme puede ser solitario o múltiple, pero en ambos casos es patognomónico de una neurofibromatosis de von Recklinghausen.

El comportamiento biológico de los neurofibromas es por lo general benigno.



Ilustración 43. Neurofibroma plexiforme. El tejido tumoral engloba filetes nerviosos.



Ilustración 44. Neurinoma del nervio mediano.

1) Clínica

- Cefalea (35%), con poca frecuencia consecuencia de hipertensión endocraneal (intracraneal), pero se deben solicitar más pruebas complementarias en casos de cefalea con elementos de alerta.
- Crisis focales epilépticas (30%): 10-20% de las epilepsias recientes adultos son por tumores cerebrales.
- Cambios mentales (15-20%): alteraciones de conducta, comportamiento alterado, etc.
- Cambios neurológicos focales (10-15%).

2) Presentación clínica:

- Proceso expansivo encefálico: diagnóstico diferencial con hematoma subdural, hidrocefalia, pseudotumor cerebral, accidente cerebrovascular agudo (ACVA) con gran edema, cisticercosis.
- En las imágenes, los datos que sugieren malignidad son captación de contraste, edema prominente, nódulo mal delimitado, imagen en anillo.
- Biopsia: esta solo permite el diagnóstico por su histología.

3) Pronóstico

Depende del tipo de tumor y su grado histológico, edad del paciente, estudio funcional, posibilidad de resección. La recidiva es local, ya que suelen no provocar metástasis.

En función del diagnóstico histológico, se observan las posibilidades de curación, aumento de supervivencia y calidad de vida (disminución de síntomas: epilepsia y edema cerebral).

- Tumores encefálicos curables o indolentes: astrocitoma pilocítico, meningioma, gangliocitoma, ganglioglioma.
- Tumores encefálicos de lento crecimiento pero letales: astrocitoma fibrilar, oligodendroglioma, ependimoma.
- Tumores encefálicos de rápido crecimiento: glioblastoma, oligodendroglioma anaplásico.

4) Tratamiento

- **Cirugía:** útil e indicada en el tratamiento de astrocitomas pilocíticos, meningiomas, algunos adenomas pituitarios, gangliocitomas, Schwannomas (si se consigue resección completa). La cirugía juega un papel menos importante en tumores encefálicos altamente radio y quimiosensibles (germinomas, linfoma primario de sistema nervioso central).
- **Radioterapia:** orientada a aumentar la sobrevida o conseguir la curación en meduloblastoma, germinoma. Juega un papel menos importante en gliomas de alto grado, pero aumenta la sobrevida y disminuye los síntomas.
- **Quimioterapia:** indicada en tumores muy quimiosensibles: linfoma primario, oligodendrogliomas, germinomas. Especialmente útil en recurrencias postradioterapia o en niños pequeños que no toleran radioterapia.
- **Corticoides:** muy útiles para disminuir efecto de masa (disminuye edema). El uso de corticoides tiene un efecto oncolítico en linfomas.
- **Antiepilépticos:** tienen una utilidad controvertida en el tratamiento de los tumores encefálicos si no ha habido crisis previas, pero hay tumores con alto riesgo de epileptogenicidad.



XVII. PATOLOGÍA VASCULAR

A. ANGIOMA CAVERNOSO

Los cavernomas son malformaciones congénitas caracterizadas por un conjunto de espacios vasculares sinusoidales, cuyas paredes están desprovistas de músculo liso y fibras elásticas y normalmente no se encuentra parénquima cerebral entre estos vasos. El drenaje venoso y aferencia arterial son poco manifiestos.

1. Clínica

Sintomáticamente se pueden presentar a cualquier edad, pero lo hacen con mayor frecuencia en la tercera y cuarta década de la vida, siendo raros después de los 60 años. Afectan por igual ambos sexos y su localización encefálica más frecuente es supratentorial.

Supratentorial	78,0%
L. Frontal	31,5%
L. Temporal	21,0%
L. Parietal	11,8%
L. Occipital	7,8%
Profundo	5,2%
Infratentorial	22,0%
Cerebelo	11,0%
Tronco cerebral	10,0%
Otras localizaciones	1,0%

Localización de angiomas cavernosos.

Epilepsia	50 - 60 %
Déficit Focal	30 - 32 %
Cefalea crónica	20 - 34 %
Hemorragia	8 - 11%
Asintomática	16 - 35 %

Presentación clínica del angioma cavernoso.

2. Tratamiento

Para un adecuado manejo y una correcta indicación de la cirugía es necesario conocer cuáles son los beneficios que ofrece y cuáles son los eventuales riesgos quirúrgicos. La cirugía tiene una clara indicación en los casos de hemorragia significativa y en epilepsia médicamente intratable, especialmente en lesiones accesibles quirúrgicamente. Las lesiones asintomáticas deben observarse solamente.

En los angiomas cavernosos que se manifiestan por epilepsia, la cirugía puede eliminar las crisis hasta en un 50% de los casos y reducir la frecuencia de éstas en el resto. Esta respuesta es más



favorable cuando presentan déficit focal. Cuando la resección es completa, lo que no siempre es posible, la cirugía previene el resangrado. En series de pacientes manejados con tratamiento médico o quirúrgico, se ha visto que la evolución sería mejor en estos últimos.

Por otro lado, en lesiones localizadas en zonas poco accesibles quirúrgicamente, el riesgo operatorio pudiera ser inaceptablemente alto considerando que la historia natural es relativamente benigna. No se ha probado que en lesiones asintomáticas sea mejor su extirpación quirúrgica que la sola observación.

B. DISECCIÓN DE VASOS CERVICALES

Se produce por el ingreso de sangre a la pared arterial con formación de un hematoma intramural, éste puede localizarse en relación a la íntima (subintimales), o en relación a la adventicia (subadventiciales). Los primeros dan síntomas por obstrucción del lumen, los segundos por compresión de estructuras vecinas o por extravasación de sangre. Ambos pueden generar embolias a arterias intracraneales. No está clara la causa de la hemorragia intramural, se postula que las subintimales se producen por desgarros de la íntima y las subadventiciales por sangrado de los vasa-vasorum.

1. Epidemiología

Se trata de una patología de gente joven, presentándose habitualmente entre los 30 y 50 años. También se ha descrito en niños y adultos mayores. La localización más frecuente de las disecciones es la porción extracraneal de los vasos.

EXTRACRANEAL 90%	INTRACRANEANA 10%
ACI 75 % 2 cm distal a la bifurcación	ACI segmento supraclinoideo, Tronco ACM
AV 25% segmentos V ₃ , V ₁	AV segmento V ₄
ACI: arteria carótida interna; AV: arteria vertebral; ACM: arteria cerebral media	

Distribución de disecciones cerebrovasculares.

2. Etiología

La causa más frecuente es la idiopática y en segundo lugar la traumática. En relación a las disecciones espontáneas (no traumáticas), se han descrito varias arteriopatías primarias como factores predisponentes: la displasia fibromuscular (DFM) está presente en un 15-20% de los casos, también se ha relacionado con el síndrome de Marfan, Ehlers-Danlos tipo IV, necrosis quística medial, déficit α 1antitripsina, osteogénesis imperfecta, homocisteinemia y pseudoxantoma elasticum. Un estudio con microscopio electrónico mostró anomalías del tejido conectivo (fibras colágenas y elásticas) en un 68% de los pacientes con disección espontánea.

Numerosas publicaciones han mostrado la asociación entre trauma cervical menor y esfuerzos físicos significativos con disecciones cerebrovasculares (25 a 41% de los casos). Se ha descrito en relación a: tos, vómito, parto, levantamiento de pesas, empujar vehículos, maniobras



quiropáticas en cuello, flexoextensión cervical, uso prolongado del teléfono con flexión de cuello y rotaciones cervicales.



Ilustración 45. Malformación vascular.

Más controvertida es la asociación de esta patología con factores predisponentes como el uso de anticonceptivos orales, hipertensión arterial, tabaquismo, embarazo y migraña.

Un factor independiente importante es la presencia de antecedentes familiares de disecciones vasculares, los cuales están presentes hasta en un 18% de los casos.



Ilustración 46. Rotura aneurisma polígono de Willis.

3. Clínica

La triada clínica clásica de la disección carotídea es: cefalea ipsilateral, síntomas o signos de isquemia cerebral y síndrome de Horner ipsilateral. Sin embargo, la presencia de los tres síntomas aparece solo en un 20% de los casos.

La cefalea está presente en un 75% de los casos, puede ser constante o pulsátil, holo o hemicránea, en general severa, fluctuante y puede llegar a durar hasta 3 meses, afectando cabeza, cuello, mandíbula e incluso faringe. Los síntomas o signos de eventos cerebrovasculares pueden ser crisis isquémicas transitorias (TIA) o accidentes vasculares encefálicos (AVE), pueden seguir en minutos a días a la cefalea. Se han descrito como única manifestación de la disección. Están

presentes en el 70% de los casos y pueden comprometer cualquier territorio, presentándose como amaurosis fugaz, síntomas motores o sensitivos, afasias o déficits de campo visual. Cuando se afectan las arterias vertebrales, la cefalea tiende a ser occipital y con mayor frecuencia provoca un infarto dorsolateral de bulbo (síndrome de Wallenberg).

Cuando hay crecimiento de la pared vascular, se comprometen estructuras vecinas, por ejemplo el plexo simpático pericarotídeo, lo que provoca el síndrome de Horner y/o los nervios craneales, los cuales se afectan en el siguiente orden de frecuencia: XII, IX, X, XI, V, VII (cuerda del tímpano), VI y III. Hay autores que postulan que otro posible mecanismo para el compromiso de los nervios craneales es su isquemia.

Se desconoce el porcentaje de disecciones asintomáticas, pero se han detectado hasta un 5% de disecciones carotídeas asintomáticas en estudio de disecciones vertebrales sintomáticas.

Cefalea ipsilateral	58 - 92%
Isquemia cerebral	63 - 90%
Síndrome de Horner	9 - 75%
Cervicalgia	18 - 46%
Soplo subjetivo	12 - 39%
Sensibilidad cutánea	8 - 27%
Sensibilidad ACI	8 - 19%
Paresia nervios craneales	5 - 12%
Otros:	• Síncope • Amaurosis fugas • Edema cervical • Disgeusia

Frecuencia de los síntomas en disección carotídea.

4. Diagnóstico

En la actualidad, se utilizan tres técnicas radiológicas para confirmar la sospecha clínica de una disección cerebrovascular:

- **Ultrasonido:** el uso complementario de las técnicas de doppler y dúplex carotídeo con el doppler transcraneal tienen una sensibilidad de un 95%. Es mayor en los casos de oclusión total o estenosis severa.
- **Resonancia Magnética:** es la técnica de elección para el estudio de las disecciones cerebrovasculares, debido a su alta sensibilidad y especificidad. Combina imágenes cerebrales y vasculares sin ser un estudio invasivo, permite visualizar el hematoma intramural, la expansión de la pared arterial y la relación con los parénquimas vecinos.



		SENSIBILIDAD	ESPECIFICIDAD
Disección Carotídea	Resonancia Magnética	84%	99%
	Angioresonancia	95%	99%
	Resonancia + Angioresonancia	95%	99%
Disección vertebral	Resonancia Magnética	60%	98%
	Angioresonancia	20%	100%

Sensibilidad y Especificidad de la RM en el estudio de las disecciones cerebrovasculares.

- **Angiografía:** a pesar de los avances con técnicas no invasivas, la angiografía por sustracción digital sigue siendo el “gold standard” para el diagnóstico de esta patología. Tiene una alta sensibilidad y especificidad, permite diagnosticar disecciones múltiples, arteriopatías subyacentes (DFM), obstrucción de ramas distales por embolias y visualizar un compromiso intracraneal.

Se describen los siguientes signos: estenosis (signo de la cuerda), “tapping”, dilatación aneurismática, “flap” intimal, tortuosidad, estenosis subcraneal distal y la presencia de un doble lumen.

5. Tratamiento

La evidencia existente es muy limitada y de baja calidad respecto al tratamiento, nivel C, aun así en la actualidad este consiste en:

- **Anticoagulación:** la mayoría de los autores la recomienda como tratamiento en pacientes con signos de isquemia encefálica o evidencias angiográficas de embolias intracraneales. La morbimortalidad asociada a la disección vascular se debe a infartos cerebrales por embolias desde el sitio de la disección y por trombosis in situ. Dado que el 73% de estos pacientes presentarán eventos de isquemia encefálica (TIA o AVE) dentro del primer mes, es razonable indicarlos.

La anticoagulación se debe iniciar lo antes posible, ya que el 82% de los accidentes cerebrovasculares ocurren en los primeros siete días, aunque se han descrito hasta un mes después del inicio de los síntomas y que pueden recurrir hasta el tercer mes. La anticoagulación se inicia vía endovenosa con heparina para pasar luego a la vía oral. Se recomienda un tratamiento mínimo de tres meses. En este tiempo se produce la resolución de la mayoría de las lesiones.

- **Antiagregantes plaquetarios:** la utilidad de los antiagregantes plaquetarios, al igual que la anticoagulación, no ha sido demostrada en esta patología. Sin embargo, se recomienda su uso en los casos en que existe contraindicación para la anticoagulación.
- **Cirugía:** limitado a recurrencia de síntomas isquémicos a pesar de la anticoagulación, aneurisma disecante expansivo y HSA. Las técnicas utilizadas son ligadura del vaso proximal, “bypass” extra-intracraneal y resección del aneurisma con reconstrucción arterial con injerto. Anecdóticas son las publicaciones respecto a las técnicas de radiología intervencional en esta patología.
- **Trombolisis:** no hay evidencia de que el pronóstico, tanto para mejoría como morbimortalidad, sea diferente en el subgrupo de accidentes cerebrovasculares



secundarios a disección carotídea, con el uso de activador del plasminógeno tisular (tPA) endovenoso.

6. Pronóstico

Se considera a las disecciones cerebrovasculares como una patología de buen pronóstico. Hasta un 85 % de los casos presentan una recuperación completa o déficit neurológico menor. La mortalidad es de un 5% y la morbilidad con secuela neurológica mayor de hasta un 20%. En general el síndrome de Horner tiende a persistir.

Se consideran factores de mal pronóstico: un infarto extenso, disecciones traumáticas, la disección intracraneana y la complicación con HSA.

El riesgo de recurrencia es de un 2% el primer mes y desde entonces de 1% anual, es más frecuente en los pacientes jóvenes y con antecedentes familiares de disección. Generalmente afecta a las arterias no comprometidas previamente.

Respecto a las secuelas anatómicas, hay resolución de las estenosis en el 80% de los casos, de las oclusiones totales en el 40% y de los aneurismas en un 40%. El tiempo promedio de la reparación es de dos meses, pero se han reportado casos de hasta 6 meses.

C. ACCIDENTE CEREBROVASCULAR (ACV)

Es la causa más común de incapacidad neurológica en la población adulta. Es responsable de un alto porcentaje de muertes y, en gran medida, de la discapacidad en la tercera edad.

El cerebro es un órgano único por el hecho de que las neuronas dependen del aporte sanguíneo, ya que su metabolismo es aerobio prácticamente exclusiva. Esto significa que la producción de energía (tanto para mantener la estructura como la función neuronal) necesita un aporte continuo de oxígeno y glucosa, provisto a las neuronas por la sangre arterial. Si el cerebro es privado de sangre, se pierde la conciencia en segundos y se produce daño permanente en minutos. Quizás es debido a la vulnerabilidad única del cerebro que la evolución le suministró un aporte sanguíneo abundante y anatómicamente diverso. El cerebro recibe un alto porcentaje del gasto cardíaco y esto asegura que las cantidades de glucosa y oxígeno excedan los requerimientos básicos.

De acuerdo con la Organización Mundial de la Salud (OMS), los accidentes cerebrovasculares son “signos clínicos de desarrollo rápido de una perturbación focal de la función cerebral de origen presumiblemente vascular y de más de 24 horas de duración”. Quedan incluidos en esta definición la mayoría de los casos de infarto cerebral, hemorragia cerebral y hemorragia subaracnoidea, pero se excluyen aquellos casos en que la recuperación se produce dentro de las 24 horas.

Un accidente cerebrovascular resulta del bloqueo de un vaso sanguíneo que interrumpe el suministro de oxígeno a las células provocando su muerte. La sangre se provee al cerebro a través de dos sistemas arteriales principales (las arterias carótidas que salen por la parte enfrente del cuello y las arterias vertebrales que salen por la parte trasera del cuello. Las consecuencias de un



accidente cerebrovascular, su gravedad y la magnitud de las funciones afectadas, depende del lugar en que ha ocurrido el bloqueo en el cerebro y de lo grande que ha sido el daño.

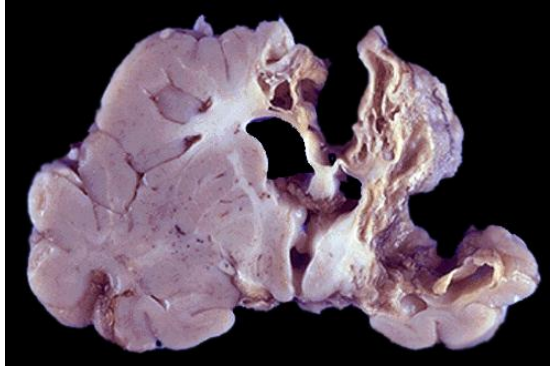


Ilustración 47. Gran infarto cerebral.

1. Etiología

El accidente cerebrovascular se define como isquémico o hemorrágico, según sea causado por un bloqueo en una arteria o por una laceración en la pared de la arteria que produce el sangrado.

PARA SABER MÁS

Resumen de la etiología, clasificación, factores de riesgo y tratamiento en los accidentes vasculares cerebrales (Sociedad Española de Neurología): <http://www.youtube.com/watch?v=usvgksgtpak>

- **Accidente cerebrovascular isquémico:** la isquemia implica la deficiencia del oxígeno en los tejidos vitales. Pueden ser causados por coágulos sanguíneos que se forman dentro de una de las arterias del cerebro (trombos) o por coágulos que se forman en otro sitio y acaban llegando a una arteria cerebral (émbolos).
- **Accidente cerebrovascular trombótico:** un accidente cerebrovascular trombótico generalmente ocurre cuando una arteria cerebral está bloqueada por un coágulo sanguíneo formado como resultado de la arteroesclerosis. Con el transcurso del tiempo, capas de colesterol se acumulan en placas en las paredes de las arterias y se espesan lentamente, reduciendo las arterias hasta que el flujo sanguíneo es reducido, una condición conocida como estenosis. Un coágulo sanguíneo, o trombo, se forma sobre la placa grasa, bloqueando completamente la arteria ya reducida y cortando el oxígeno a parte del cerebro.



Ilustración 48. Trombosis carótida interna en seno cavernoso.

- **Accidente cerebrovascular embólico:** causado por un coágulo sanguíneo desalojado que ha viajado a través de los vasos sanguíneos hasta que se encaja en una arteria. En el 15% de todos los accidentes cerebrovasculares, los émbolos son coágulos sanguíneos se formados en el corazón, como resultado de una fibrilación atrial. Los émbolos también se pueden originar como coágulos sanguíneos en válvulas artificiales, después de un ataque cardíaco o como resultado de los trastornos de la válvula del corazón o la insuficiencia cardíaca. En raras ocasiones, los émbolos se forman de partículas grasas, de células tumorales o de burbujas de aire que viajan a través del torrente sanguíneo.
- **Accidente cerebrovascular hemorrágico:** cerca de 20% de accidentes cerebrovasculares ocurren de una hemorragia en el cerebro. Casi más de la mitad de estos sucesos ocurren en los tejidos cerebrales y se conocen como una hemorragia del parénquima o una hemorragia cerebral. La hemorragia del parénquima generalmente es el resultado de la hipertensión combinada con la arteroesclerosis, que da lugar a la presión excesiva sobre las paredes del vaso sanguíneo. El otro, ocurre en los tejidos pericerebrales y se conoce como una hemorragia subaracnoidea. La hemorragia subaracnoidea generalmente es causada por la ruptura de un aneurisma.
- **Hipotensión:** menos frecuente, puede reducir el suministro de oxígeno al cerebro. Puede ocurrir en un ataque cardíaco, un episodio de una gran hemorragia, una infección abrumadora o, rara la vez, de anestesia quirúrgica o de tratar demasiado la hipertensión

2. Factores de riesgo

- Hipertensión arterial: es responsable de la mayor cantidad de accidentes cerebrovasculares.
- Sedentarismo y obesidad.
- Fumadores.
- Diabetes.
- Arteroesclerosis: causada por niveles altos de colesterol o por diabetes.
- Otros factores: cardiopatías, ciertas drogas y otras sustancias, cefaleas en personas con riesgo, factores genéticos y estrés.



3. Fisiopatología

En condiciones normales, el cerebro utiliza el 20% de todo el oxígeno, a pesar de representar el 2% del peso corporal total. Mantiene un flujo cerebral global de unos 50-55 ml/100 g de tejido/min (15% del gasto cardíaco), con presiones de perfusión cerebral entre 50 y 150 mmHg.

Es un órgano que puede tolerar bien presiones de perfusión cerebral tan bajas como 30 mmHg, flujos menores de 15 ml/100 g/min (otros refieren 15-20 ml/100g/min) y presión parcial de oxígeno en sangre venosa cerebral de 20mmHg (aunque se produce una ausencia de actividad eléctrica que se traduce en una inactividad funcional neuronal potencialmente reversible si se restablece la irrigación).

Cuando el flujo se reduce por debajo de 10 ml/100g/min (para algunos entre 10-15 ml/100g/min), se producen alteraciones electrofisiológicas en la membrana celular, muerte neuronal y puede provocar pérdida axonal parcial, incluso de los terminales presinápticos, en las neuronas que sobreviven.

Al producirse la oclusión vascular, tiene lugar una cascada de eventos bioquímicos producidos por una interacción dinámica entre neuronas, astrocitos, fibroblastos, células musculares lisas y endoteliales, que a su vez interactúan con los elementos formes de la sangre e inducen a la muerte celular.

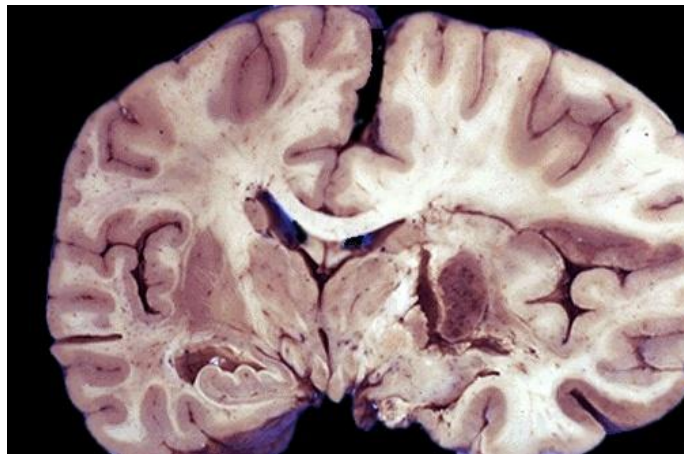


Ilustración 49. Infarto de la cápsula interna.



Ilustración 50. Infarto cerebral.

Durante unos pocos minutos después de iniciado el proceso, las neuronas mantienen un metabolismo anaeróbico que produce ácido láctico y reduce el pH intra y extracelular (acidosis). Combinado con la depleción energética, determina la despolarización de las membranas (la hipoxia origina el desacoplamiento de la fosforilación oxidativa, lo que trae consigo la disminución del ATP y otros nucleótidos energéticos). La cantidad de ácido láctico formado depende de la cantidad de depósitos tisulares de glucosa y glucógeno. La persistencia de hiperglicemia ocasiona una excesiva acidosis que agrava el daño cerebral, debido a la producción de radicales libre, liberando el hierro prooxidante a partir de proteínas como la transferrina y la ferritina.

La despolarización de las membranas produce daño a la bomba de Na^+ K^+ ATPasa dependiente, lo que se traduce en la salida del K^+ de la célula, aumento de la liberación de grandes cantidades de glutamato (y otros neurotransmisores), lo que estimula los receptores ionotrópicos, fundamentalmente el AMPA y NMDA, así como receptores metabotrópicos. La estimulación del receptor AMPA conlleva al acúmulo citosólico de Na^+ y H_2O , lo que ocasiona edema cerebral. La estimulación del receptor NMDA junto a la apertura de los canales de Ca^{2+} dependientes de voltaje (sensibles a las dihidropiridinas), origina una entrada masiva de Ca^{2+} con un incremento de la concentración intracelular de aproximadamente el doble de su valor inicial. Esto constituye el factor clave en el proceso que conduce al daño cerebral irreversible. El funcionamiento de los canales de Ca^{2+} se mantiene en casos de isquemia moderada (área de penumbra isquémica y reperusión). Cuando la isquemia es muy grave, ambos tipos de canales se inactivan.

- **Daño celular inducido por la acidosis:**

- Aumenta el edema cerebral.
- Inhibe la fosforilación oxidativa.
- Aumenta la concentración intracelular de calcio.
- Promueve la formación de radicales libres.
- Produce daño endotelial alterando la microcirculación.

- **Daño celular inducido por el Ca^{2+} :**

- Favorece la permeabilidad de la membrana celular, aumentando el consumo de energía tratando de mantener la homeostasis iónica.
- Induce la activación de la calmodulina y ésta, a su vez, una serie de enzimas (proteasas, fosfolipasas, endonucleasas, proteinquinasas, proteinfosfatasa, etc.) que producen destrucción de los componentes estructurales de la célula.
- Favorece la aparición de oclusiones vasculares secundarias y el fenómeno de no reflujo (liberación de aminas biógenas generadoras de vasoconstricción).
- Al activar la síntesis de prostaglandinas, se promueve la agregación plaquetaria y leucocitaria, condicionando alteraciones secundarias a la microcirculación.
- Estimula la sintetización de óxido nítrico, con un aumento de este último uniéndose al anión superóxido, formando radicales libres denominados peroxinitritos. Se plantea que puede interferir el funcionamiento de determinadas enzimas encargadas de la respiración mitocondrial, alterando la síntesis de DNA. Algunos sugieren que puede tener un efecto protector.
- Condiciona la expresión de varios genes de respuesta inmediata que inducen mecanismos apoptóticos mediados por la activación de proteasas cisteína



dependientes denominadas caspasas. Estas enzimas se mantienen inactivas como precursores latentes y se activan bajo una señal de muerte celular mediada por sustancias como el factor de necrosis tumoral alfa (caspasas iniciadoras), estas a su vez activan a otras caspasas que se encargan de ejecutar el proceso (caspasas ejecutoras). Se han descrito al menos catorce tipos de estas enzimas que actúan sobre un gran número de sustratos, entre ellas las proteínas del citoesqueleto y estructurales, proteínas relacionadas con el ciclo celular, con la escisión y reparación del ADN, con la transducción de señales y proteinocinasas, precursores de citocinas y con otras proteínas disparees.

- **Daño celular inducido por los radicales libres:** los radicales libres se obtienen de la degradación de las proteínas del citoesqueleto celular y de los lípidos de membrana:
 - Producen una peroxidación no enzimática de los ácidos grasos poliinsaturados de la membrana celular, con destrucción progresiva de la misma.
 - Constituyen por sí mismos elementos tóxicos, a través de su descomposición en aldehídos debido a la acción del calor o de iones metálicos (Cu, Fe).
- **Zona de penumbra isquémica y ventana terapéutica:** la obstrucción de un vaso sanguíneo cerebral ocasiona dos tipos de lesiones al tejido neuronal: uno inmediato y otro tardío. El primer caso compromete el centro del territorio afectado (core o núcleo isquémico), produciendo la serie de cambios analizados anteriormente, lo que trae consigo daños irreversibles en la estructura celular (hinchazón de las mitocondrias y el núcleo, disolución de las organelas y condensación de la cromatina alrededor del núcleo, ruptura de las membranas citoplasmáticas y nuclear, degradación del ADN) y muerte neuronal por un mecanismo de necrosis en un corto período, por lo que es muy difícil de tratar (para algunos este área es irrecuperable).

La lesión tardía corresponde al área que rodea al core, donde el flujo ha descendido a niveles críticos (15-20 ml/100g/min). Existen alteraciones de la actividad funcional neuronal, potencialmente recuperables, ya que conserva su actividad metabólica mínima y su integridad estructural durante un tiempo que depende de la magnitud en la reducción de la irrigación sanguínea, su distribución focal o global y la duración (por lo general hasta 24 horas). Tiene el mismo resultado que la lesión inmediata si no se restablece, mediante un mecanismo de muerte celular programada o apoptosis (edema celular, condensación de la cromatina pero con preservación de la membrana plasmática y las mitocondrias).

Esta situación ofrece un período útil de varias horas para el rescate de las neuronas en esta zona que se denomina, de “**penumbra isquémica**”, posibilitando así, la reversión del déficit neurológico inicial y la preservación del tejido cerebral (se ha demostrado que el volumen de penumbra que escapa del volumen final de infarto se correlaciona altamente con la recuperación neurológica). Esta área de penumbra es muy inestable, dinámica y aunque no se produzca posteriormente una reducción mayor en el flujo sanguíneo cerebral, evoluciona hacia un infarto en pocas horas, si la situación de isquemia se mantiene en el tiempo. Por este motivo, es necesario el inicio rápido del tratamiento, para impedir que se dispare el mecanismo de muerte celular programada. El desarrollo de un infarto cerebral está en función de dos variables esenciales: la intensidad en la reducción del flujo sanguíneo y el tiempo de isquemia.



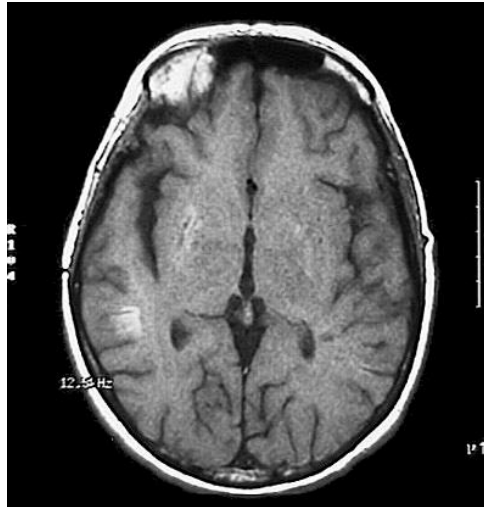


Ilustración 51. Ictus cerebral.

PARA SABER MÁS

En los siguientes enlaces hay una explicación amplia de la fisiopatología de los ACV:

<http://www.youtube.com/watch?v=6zjHOLNxxUE>

<http://www.youtube.com/watch?v=V9uBLHAg5Eo>

4. Síntomas

Las personas en riesgo y los compañeros o cuidadores de las personas en riesgo de un accidente cerebrovascular deben ser conscientes de los síntomas generales y la víctima del accidente cerebrovascular debe llegar al hospital cuanto antes después que aparezcan los síntomas.

- **Ataques isquémicos transitorios (AITs):** son accidentes cerebrovasculares miniisquémicos, generalmente causados por émbolos diminutos que se alojan en una arteria y que luego se deshacen rápidamente y se disuelven. No hay daño residual. Los trastornos mentales o físicos que resultan de los AITs en general se despejan en menos de un día, con casi todos los síntomas resueltos en menos de una hora. Sin embargo, los ataques isquémicos transitorios son señales de advertencia de un accidente cerebrovascular isquémico, como la angina es una señal para un ataque cardíaco. Cerca de un 5% de los que experimentan AITs pasan a padecer un accidente cerebrovascular en un mes y, sin tratamiento, una tercera parte tendrá accidentes cerebrovasculares en cinco años.

Una de dos arterias principales está incluida generalmente en un ataque isquémico transitorio, ya sean las arterias carótidas o las basilares. El sitio más común es en cualquiera de las arterias carótidas. Cuando el AIT ocurre aquí, la retina o el hemisferio cerebral pueden afectarse. Cuando el AIT ocurre en las basilares, ambos lados del cerebro pueden afectarse. La visión puede volverse tenue, gris, borrosa o perderse momentáneamente. Otros síntomas pueden incluir mareo, náusea, vómitos, dificultades

con la ingestión, incapacidad para hablar claramente, adormecimiento alrededor de la boca y debilidad en los brazos y en las piernas, a veces causando una caída súbita.

Otro signo de advertencia de problemas futuros se da en una serie de accidentes cerebrovasculares isquémicos microscópicos, llamados infartos lagunares, que causan torpeza, debilidad y labilidad emocional.

- **Accidente cerebrovascular isquémico mayor:** es causado por un émbolo grande que ha viajado y se ha alojado en una arteria en el cerebro, el inicio es súbito. Aparecen cefaleas y crisis convulsivas pueden después del bloqueo. Si es una trombosis, lo que causa el ACV, el inicio ocurre gradualmente de minutos a horas; en raras ocasiones progresa durante días a semanas.

Los síntomas para un accidente cerebrovascular isquémico son sumamente variables. Pueden ser idénticos a los de un ataque isquémico transitorio, ya que, en ambos casos, el coágulo puede producir un bloqueo en una división de las arterias carótidas o basílicas. En el caso de un AIT, sin embargo, se resuelven los síntomas. El coágulo sanguíneo generalmente afecta al lado opuesto del cuerpo de su ubicación en el cerebro con pérdida posible de sensación en un lado de la cara, en un brazo o pierna, o ceguera en un ojo. La persona puede tener dificultades con la ingestión. Problemas del habla si se afecta el hemisferio izquierdo del cerebro. Puede ser difícil expresar sus pensamientos verbalmente o comprender las palabras habladas. Otros síntomas incluyen mareos, vómitos, pérdida del tono muscular, crisis convulsivas y coma.

- **Síntomas del accidente cerebrovascular hemorrágico:** empiezan típicamente de forma muy repentina y evoluciona durante varias horas. Incluye cefalea, náusea, vómitos y estados mentales alterados. Cuando la hemorragia es de tipo subaracnoideo, signos de advertencia pueden aparecer en unos pocos días hasta un mes antes que el aneurisma se desarrolle plenamente y se reviente. Durante este período, el paciente puede tener cefaleas abruptas, náuseas, vómitos, fotosensibilidad y tener diversas anomalías neurológicas según la ubicación de la lesión. Cuando se revienta el aneurisma, la víctima del accidente cerebrovascular puede presentar una cefalea terrible, rigidez cervical, vómitos, confusión y estados alterados de la conciencia. Los ojos quedan fijos en una dirección o perder la visión. Puede aparecer estupor, rigidez y coma

5. Prevención

- Reducción de los riesgos para la cardiopatía: dado que los accidentes cerebrovasculares y los ataques cardíacos son causados por la arteroesclerosis y la hipertensión, los métodos para prevenir o controlar los trastornos cardiovasculares pueden ayudar a reducir el riesgo del accidente cerebrovascular.
- Los tres reductores de riesgo más importantes son el control de la presión arterial alta, dejar de fumar y hacer ejercicio apropiadamente. El tabaquismo es la segunda causa principal del accidente cerebrovascular (dejando de fumar puede reducir el riesgo del accidente cerebrovascular a niveles normales en cinco años).
- Dieta: las personas cuyas dietas son bajas en vitamina C tienen el mismo alto riesgo para el accidente cerebrovascular como las personas con hipertensión. Aunque la función protectora de los suplementos de vitamina no está clara todavía, se ha encontrado que las mujeres con dietas ricas en frutas y en hortalizas redujeron su riesgo del accidente cerebrovascular sobre las mujeres con dietas bajas en estos alimentos. Un estudio de largo



plazo de hombres encontró que para cada tres porciones diarias de frutas y de hortalizas en la dieta, el riesgo del accidente cerebrovascular se redujo.

- Evitar el abuso del alcohol: beber demasiado aumenta el riesgo del accidente cerebrovascular y de muchas otras enfermedades. El consumo de alcohol debe ser limitado a un promedio de no más de dos bebidas al día.
- Tratamiento de la hipertensión: la reducción de la presión arterial diastólica (de 5 a 6 mmHg) ha demostrado reducir el riesgo del accidente cerebrovascular. Las personas con hipertrofia cardíaca tienen riesgo incluso después de que su presión arterial esté bajo control médico.

6. Clasificación evolutiva (modificada)

Son múltiples. Esta es simple y útil en la práctica clínica cotidiana.

- Ataque transitorio isquémico: déficit neurológico focal de comienzo brusco e intensidad máxima al inicio, duración menor de 1 hora (habitualmente segundos o minutos) y no deja secuelas.
- Déficit neurológico isquémico reversible: déficit neurológico de más de 24 horas de duración y menos de 21 días.
- Infarto cerebral con recuperación total de la función neurológica.
- Infarto cerebral con recuperación parcial de la función neurológica o con secuelas. Déficit neurológico en el cual quedan síntomas y/o signos a los 2 años de ocurrido.
- Infarto isquémico en evolución: déficit neurológico que empeora o aparecen nuevos síntomas en las últimas 72 horas.
- Infarto cerebral establecido: no hay modificación o progresión del cuadro clínico.

El edema cerebral es la causa más frecuente de muerte en la enfermedad cerebrovascular aguda y responsable posiblemente de gran parte de las secuelas. Durante la isquemia cerebral, el edema se produce por dos mecanismos:

- Citotóxico: predomina en la sustancia gris y no es visible en el TAC realizado en las primeras horas después de la oclusión vascular. Ocurre por aumento de la permeabilidad celular (consecuencia del fallo energético responsable de la alteración en el intercambio iónico) y de la osmolaridad intracelular (consecuencia de la liberación de glutamato y la acumulación de productos de degradación).
- Vasogénico: predomina en la sustancia blanca, por la extravasación de proteínas a través de la barrera hematoencefálica, lo que origina acumulación de líquido en el espacio intercelular.

El edema agrava la isquemia cerebral por varios mecanismos:

- Interfiere en la homeostasis del agua y electrolitos en el parénquima cerebral.
- Altera las fibras mielinizadas.
- Tiene un efecto volumétrico que causa compresión de la microcirculación, eleva la presión intracraneal y origina hernias intracerebrales (ocurre mayormente en infartos extensos).



7. Tratamiento

Después de experimentar ataques isquémicos transitorios o ACV menores anteriores, es muy importante reducir todos los factores de riesgo posibles, ya que AITs y los primeros ACVs a menudo son seguidos de otros adicionales.

La **ventana terapéutica** es el tiempo que transcurre entre el inicio de la isquemia, hasta el momento en que la neurona pierde la capacidad de sobrevivir. Pasado este tiempo, la reperfusión de la zona isquémica resulta inútil, cuando no peligrosa. Esta ventana terapéutica incluye:

- **Ventana de reperfusión:** periodo útil para la restauración del flujo sanguíneo cerebral, logrando la recuperación total de la función neurológica. Abarca las tres primeras horas del evento isquémico (para algunos se extiende hasta seis horas), durante las cuales, si se utiliza la terapia trombolítica, se logra limitar la extensión del infarto o, lo que es lo mismo, minimizar la lesión irreversible. Sin embargo, las alteraciones fisiopatológicas inducidas por la isquemia pueden persistir y prolongarse a pesar de restaurarse una circulación cerebral adecuada y quizás como consecuencia de ésta, lo que se denomina lesiones retardadas y lesión por reperfusión respectivamente (más frecuente cuanto más tarde se instale la terapéutica). Pueden ser prevenidas o modificadas por los fármacos neuroprotectores. Es importante conocer que, aunque el daño en la zona central del área isquémica es irreversible, el restablecimiento del flujo mejora la perfusión de la zona en penumbra y reduce el daño cerebral.
- **Ventana de neuroprotección:** periodo durante el cual las medidas neuroprotectoras pueden reducir o impedir el daño ocasionado por la isquemia cerebral o por la reperfusión tardía en el área de penumbra isquémica. Es de mayor duración que la ventana de reperfusión, particularmente para los fenómenos de inflamación y apoptosis, que se suceden tardíamente. Contribuye a aumentar la ventana terapéutica hasta la administración del tratamiento trombolítico y favorecer la supervivencia del área de penumbra isquémica y así reducir la extensión del infarto.
- **Endarterectomía carotídea:** es protectora contra un primer accidente cerebrovascular en las personas que han tenido ataques isquémicos transitorios y para los pacientes que no han tenido AITs, pero cuyas arterias carótidas han sido reducidas severamente (al menos por 60%). El objetivo de este procedimiento es limpiar y abrir la arteria carótida reducida.
La operación no se recomienda ni es útil para los pacientes con AITs en la arteria basilar, para aquellos que tienen problemas disfuncionales principales a causa de otros accidentes cerebrovasculares o un ACV en desarrollo.
- **Rehabilitación:** el paciente, la familia y todos los profesionales de rehabilitación pertinentes deben determinar juntos las metas para la recuperación basada en una evaluación realista de la salud del paciente. La fisioterapia se comienza generalmente tan pronto el paciente está estable.

Un programa de trabajo neurorestaurativo ayuda a reentrenar los músculos y las aptitudes de equilibrio. La fisioterapia combinada con la estimulación eléctrica y técnicas de biorretroalimentación son beneficiosas.

Está demostrado que la iniciación temprana del tratamiento rehabilitador (incluso desde el hospital), influye en una recuperación mayor de la función neurológica. También



existen otros justificantes, por ejemplo, para prevenir complicaciones como la depresión, patrones anormales de movimiento, deformidades etc.

Con la práctica neurorehabilitadora aplicada tempranamente al paciente se ha dilucidado que muchos de los síntomas de la parálisis, que con anterioridad se consideraba parte de la historia del accidente vascular encefálico, han resultado en la realidad complicaciones prevenibles y evitables, como por ejemplo la regresión intelectual causada por la privación sensorial, deterioro físico y dependencia, contracturas por pérdida de movimiento, que se vuelven dolorosas con rapidez, disfunción intestinal provocada por la incapacidad para controlar esfínteres anal y vesical, entre otras complicaciones. Por lo general, algunos principios de la neurorehabilitación deben comenzar a aplicarse durante el primero o segundo día tras la aparición de la parálisis.



XVIII. COMA

Es un estado patológico caracterizado por una pérdida prolongada más o menos completa de las funciones de la vida de relación (motricidad, sensibilidad y conciencia), con conservación relativa las funciones vegetativas (respiración, circulación, termorregulación...). Puede comenzar de forma repentina o instalarse progresivamente en varios días.

Se distinguen, además del subcoma (obnubilación ligera), cuatro etapas sucesivas:

- **Etapla 1 o coma vigilante:** respuesta a las fuertes excitaciones por un movimiento de defensa.
- **Etapla 2 o coma propiamente dicho:** pérdida de conciencia total. Las fuertes excitaciones casi no desencadenan reacción. No hay trastornos vegetativos, los reflejos del tronco cerebral (reflejo córneo, reflejo pupilar, reflejos de deglución) son normales.
- **Etapla 3 o coma carus:** no hay ninguna reacción a ningún estímulo. Los reflejos del tronco cerebral están abolidos. Hay de los trastornos vegetativos.
- **Etapla 4 o coma pasado:** el sistema nervioso de vida de relación y autónomo está destruido funcionalmente y anatómicamente. La supervivencia es mantenida por la respiración artificial y los analépticos mayores.

A. CLÍNICA

- **Valoración de la profundidad del coma**
 - Estado de los reflejos del tronco cerebral, reflejos fotomotores y córneos suprimidos.
 - Esfínter continentes o no.
 - Trastornos de la deglución: pérdida del primer tiempo de la deglución (bucal), luego del segundo tiempo faríngeo (bulbar).
- **Valoración del estado de las funciones vegetativas**
 - **Función respiratoria:** es necesario buscar:
 - Una obstrucción faringolaríngea (hipotonía de la nuca, caída de la lengua).
 - Obstrucción bronquial (trastornos de la deglución y pérdida del reflejo de tos).
 - Hipoventilación pulmonar (bloqueo torácico), bradipnea, polipnea.
 - Cianosis.
 - Ruidos respiratorios anómalos.
 - A la radiografía: hipoventilación, atelectasia.
 - **Función circulatoria**
 - Ritmo cardíaco.
 - Pulso y tensión arterial.
 - Cianosis y enfriamiento de las extremidades.



- Diuresis.
- ECG.
- **Función de termorregulación**
 - Hipertermia (origen central).
 - Fiebre (infección asociada, pulmonar, urinaria...).

B. DIAGNÓSTICO

- **Comas neurológicos:** se deben a una lesión local intracefálica: tumor, hematoma o complicación cerebral de una enfermedad general. Puede tratarse de:
 - Coma traumático.
 - Coma vascular: hemorragia cerebral, hemorragia meníngea, tromboflebitis cerebral, embolia gaseosa, edema cerebral.
 - Neoformaciones intracraneales (tumor).
 - Epilepsia.
- **Comas tóxicos:**
 - Depresores (barbitúricos). Caracterizado generalmente por:
 - Inyección conjuntival.
 - Respiración con estertores.
 - Abolición de los reflejos tendinosos.
 En las formas más graves:
 - Midriasis.
 - Piel húmeda y fría.
 - Depresión respiratoria.
 - Colapso.
 - Hipertermia.
 - Alcohólico.
 - Por anoxia.
- **Comas metabólicos y endocrinos:**
 - Diabético:
 - Coma por acidocetosis. Fase precoma:
 - Anorexia, náuseas y vómitos.
 - Angustia respiratoria.
 - Deshidratación intensa.
 - Coma hipoglicémico. En los pacientes tratados con insulina:
 - Coma brutal.
 - Sudores.
 - Espasmos.
 - Convulsiones.



- Babinski bilateral.
- **Coma hepático:** se distinguen dos tipos de coma:
 - Coma por insuficiencia celular profunda del hígado.
 - Coma tóxico de la encefalopatía portocava.
 - Trastornos neurológicos:
 - Temblores.
 - Hipertonía plástica (rigidez en tubo de plomo).
 - Olor fétido.
- **Coma urémico:** coma vigilante que comienza por un entorpecimiento con crisis de angustia respiratoria y agitación.
 - Diarrea, sobresaltos musculares.
 - Palidez y miosis.
 - Hipotermia.
- **Coma cardiorespiratorio:** síndromes de asfixia aguda (asma intricado, enfisema).
- **Coma endocrino:** a menudo mortal, debido a:
 - Enfermedad de Addison (suprarrenales).
 - Enfermedad de Basedow, mixedema (tiroides).

C. EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

- EEG:
 - Etapa 1: reactividad electroencefalográfica conservada, más rica que en un paciente normal y vigilante.
 - Etapa 2: reactividad reducida.
 - Etapa 3: trazado lento, monomorfo o polimorfo con ausencia total de periodicidad o reactividad.
 - Etapa 4: silencio eléctrico reversible (coma profundo, con fallo cardiorespiratorio).
 - Etapa 5: silencio eléctrico irreversible.
- Biología: perturbaciones del equilibrio hidroelectrolítico (deshidratación debida a la hipertermia, a la diarrea, a los vómitos).

D. TRATAMIENTO

Se plantea para una reanimación sintomática:

- Reanimación respiratoria.
- Lavado de estómago.
- Colocación de una cánula de mayo y aspiración de las secreciones faríngeas.
- Traqueotomía y respiración asistida.



- Reanimación circulatoria: analépticos (vasodepresores).
- Otras medidas: antibioterapia, crioterapia, vigilancia del equilibrio hidroelectrolítico.



XIX. ARTROGRIPOSIS MÚLTIPLE CONGÉNITA

Es un síndrome malformativo cuyo elemento esencial es una atrofia de la musculatura fetal anterior al cuarto mes del embarazo, de origen neurógeno o muscular. El parto es a menudo anormal (parto de nalgas, maniobras obstétricas traumatizantes).

A. ETIOPATOGENIA

La atrofia de las fibras musculares es constante y está asociada a lesiones de esclerosis, adiposis y edema del tejido intersticial. Las afectaciones electivas de las motoneuronas del cuerno anterior de la médula espinal son frecuentes: esta enfermedad parece ser una parálisis congénita. Causas posibles:

- Fetopatía: compresión intraamniótica.
- Embriopatía viral: poliomielitis, rubeola.
- Afectación neurológica primitiva: al provocar una parálisis periférica en un embrión de tres meses, se mantendría en esa posición, que es precisamente la de un niño artrogripósico. Las articulaciones no se desarrollan normalmente, la ausencia de movimiento impide la aparición de pliegues de flexión y favorece la aparición de retracciones.
- Causa hereditaria: no es significativa.

B. ANATOMOPATOLOGÍA

- Tegumentos: hiperqueratosis, proliferación del colágeno e infiltración dérmica.
- Huesos y articulaciones: después de desinserciones musculares, las articulaciones tienen un juego normal al nacimiento.
 - El aparato capsuloinvolutivo es normal. De forma secundaria, hay espesamiento y fibrosis de la sinovial (pequeñas infiltraciones inflamatorias visibles).
 - Después de algunos años de evolución, las superficies articulares se deforman, pero esto es adquirido.
 - Osteoporosis con a veces mutilaciones articulares y anquilosis ósea.
- Músculos:
 - Aspecto macroscópico: distribución variada de las atrofias, yuxtaposición de músculos sanos y de cordones fibrosos. Zonas normales y otras atróficas, blandas y pálidas en un mismo músculo. Los músculos que determinan la actitud patológica son normales.
 - Aspecto microscópico:
 - Músculos normales que incluyen fibras de longitud y diámetro normales, con doble estriado sin esclerosis intrafascicular (puede existir en músculos clínicamente atróficos).



- Músculos con fibras menos numerosas y con un calibre inferior al normal e irregularidad de volumen. Aclaración de algunas fibras y desaparición del estriado transverso. Proliferación del tejido conjuntivo con fibrosis o adiposis, edema del tejido intersticial.
- Examen eléctrico: músculos hipoexcitables.
- Electromiograma: trazado pobre de atrofia neurógena periférica no evolutiva.
- Sistema nervioso:
 - Médula espinal patológica con rarefacción y atrofia de las motoneuronas de los cuernos anteriores.
 - Alteraciones menores sobre los cuernos posteriores, los haces de sustancia blanca y sobre el haz piramidal.
 - Espesamiento de las meninges.
 - Pueden existir lesiones de las raíces anteriores, alteraciones cerebrales, edema, pequeñas afectaciones celulares difusas.

C. CLÍNICA

- **Síndrome malformativo**
 - Síndrome articular
 - Afectación bilateral y simétrica: rigidez y luxaciones.
 - Amplitudes pasivas muy reducidas debido a las retracciones capsuloligamentarias y musculotendinosas.
 - Tardíamente, deformaciones (escoliosis, cifosis...).
 - No hay ni rubor, ni calor, las articulaciones son indoloras. El lactante está tranquilo y fijo en una actitud fetal.
 - Síndrome muscular
 - Parálisis periférico con atrofas y retracciones musculares.
 - No existe paralelismo entre la importancia del déficit muscular y la importancia del bloqueo articular en una misma articulación.
- **Síndrome cutáneo**
 - Aspecto acartonado de la piel, en bloque con los planos subcutáneos.
 - Existen bandas de esclerosis que forman bridas cutáneas.
 - Hay fositas ubicándose en puntos de elección:
 - Maleolos.
 - Trocánter mayor.
 - Rodilla.
 - Cara posterior de los codos.
 - Desaparición de los pliegues de flexión en las articulaciones bloqueadas.
 - Membranas interdigitales.



D. APARIENCIA

Miembros cortos y deformados:

- Miembros superiores:
 - Hombro: aducción-rotación interna.
 - Codo: extensión.
 - Antebrazo: pronación.
 - Mano: deformación cubital con hipersudación.
 - Pulgar: aducción
 - Dedos: flexión, membranas interdigitales
- Miembros inferiores:
 - Cadera: flexión- rotación interna.
 - Rodilla: flexión.
 - Pie zambo varo equino.
 - Garra de los dedos del pie.
- Tronco:
 - Afectación de los abdominales e intercostales que pueden provocar una insuficiencia respiratoria.
 - Cifoescoliosis.
- Malformaciones asociadas:
 - Pie y mano zambos.
 - Luxación congénita de cadera.
 - Anomalías raquídeas (cifosis, lordosis, escoliosis, tortícolis congénito).
 - Hernias inguinales o uinguino-escrotales.
 - Perforación diafragmática neumoperitoneal.
 - Angioma de la cara.
 - Agenesia de la tibia, el carpo, la rótula.
 - Malformación del aparato urinario.
 - Hidrocefalia.
 - Espina bífida.
 - Deformaciones articulares y retrasos de crecimiento localizados.

E. FORMAS DE PRESENTACIÓN

Se pueden distinguir dos formas de artrogriposis.

- **Forma neuropática con alteraciones de los cuernos anteriores de la médula espinal:** el músculo parece blando, constituido de pequeñas fibras con variaciones de volumen moderadas. La doble estriación está conservada, el conjuntivo presenta una adiposidad.



- **Forma miopática:** músculo firme y fibroso, con fibras raras incluyendo variaciones importantes de volumen. Proliferación conjuntiva muy marcada con anchas zonas adiposas.

F. DIAGNÓSTICO

Depende de la clínica:

- Rigidez articular de los cuatro miembros (aspecto de muñeca de madera).
- Atrofia muscular con apariencia fusiforme de músculos y extremidades.
- Presencia de surcos cutáneos en los miembros inferiores.
- Ausencia de pliegues digitopalmares en las manos.
- Ausencia de movimientos fetales antes del nacimiento.

G. EVOLUCIÓN

El pronóstico es en función del número de articulaciones afectadas, de la importancia de la amiotrofia y de las retracciones tendinosas y de la gravedad de las malformaciones asociadas.

La evolución espontánea hace de estos niños grandes minusválidos.

H. TRATAMIENTO

Basado fundamentalmente en tratamiento rehabilitador mediante fisioterapia, con ayuda de la ortopedia en algunos casos.

La cirugía se usa para realinear segmentos mediante tenotomías y osteotomías.

PARA SABER MÁS

http://apps.elsevier.es/watermark/ctl_servlet?_f=10&pidet_articulo=13030956&pidet_usuario=0&pcontactid=&pidet_revista=151&ty=72&accion=L&origen=zonadelectura&web=zl.elsevier.es&lan=es&fichero=151v45n04a13030956pdf001.pdf

http://www.fecolsog.org/userfiles/file/revista/Revista_Vol60No1_Enero_Marzo_2009/v60n1a11.pdf



XX. NEUROFIBROMATOSIS

A. NEUROFIBROMATOSIS DE VON RECKLINGHAUSEN

Es un trastorno hereditario en el que se forman tumores en tejidos nerviosos (neurofibromas), en la capa profunda de la piel (tejido subcutáneo), en los pares craneales y la médula espinal (nervios o pares raquídeos).

1. Etiología, incidencia y factores de riesgo

La neurofibromatosis-1 (NF1) es una enfermedad hereditaria. Si cualquiera de los padres la padece, cada uno de sus hijos tiene un 50% de probabilidad de adquirir la enfermedad.

La NF1 también aparece en familias sin antecedentes previos de la afección, como resultado de una mutación en un gen para una proteína llamada neurofibromina.

2. Síntomas

Causa crecimiento incontrolado del tejido a lo largo de los nervios, lo cual puede ejercer presión sobre los nervios afectados, causar dolor y daño nervioso severo, al igual que pérdida de la función en el área estimulada por dicho nervio. Se pueden presentar problemas con la sensibilidad o el movimiento, dependiendo de los nervios afectados.

La enfermedad puede diferir mucho de una persona a otra, incluso entre personas de la misma familia que tengan el gen para NF1.

Las manchas de color café con leche son el síntoma distintivo de la neurofibromatosis. Aunque muchas personas presentan 1 ó 2 pequeñas manchas de color café con leche, los adultos con 6 o más manchas superiores a 1.5 cm (0.60 pulgadas) de diámetro tienen probabilidad de padecer neurofibromatosis. En la mayoría de las personas con esta afección, estas manchas pueden ser el único síntoma.

Otros síntomas pueden ser:

- Ceguera.
- Convulsiones.
- Pecas en la axila o la ingle.
- Tumores blandos y grandes, llamados neurofibromas plexiformes, que pueden presentar un color oscuro y se pueden diseminar bajo la superficie de la piel.
- Dolor (a raíz de los nervios periféricos afectados).
- Tumores elásticos y pequeños de la piel llamados neurofibromas nodulares.



3. Diagnóstico

Lo hace generalmente un médico familiarizado con la NF1, incluyendo un neurólogo, un genetista, un dermatólogo o un pediatra del desarrollo. Generalmente se hace mediante los síntomas y signos únicos de la neurofibromatosis. Los signos pueden ser:

- Manchas pigmentadas y levantadas (nódulos de Lisch) en la parte coloreada (iris) del ojo.
- Fractura de los huesos largos de la pierna en la primera infancia.
- Pecas en las axilas, la ingle o debajo de las mamas en las mujeres.
- Grandes tumores bajo la piel (neurofibromas plexiformes) que pueden afectar la apariencia y ejercer presión sobre los nervios y órganos cercanos.
- Muchos tumores blandos en la piel o profundos en el cuerpo.
- Deterioro cognitivo leve, trastorno de hiperactividad y déficit de atención, trastornos del aprendizaje.
- Nódulos blandos bajo la piel.

Los exámenes pueden ser:

- Examen de los ojos por parte de un oftalmólogo que esté familiarizado con la NF1.
- Pruebas genéticas para encontrar una mutación en el gen de la neurofibromina.
- Imágenes por resonancia magnética del sitio afectado.
- Otros exámenes específicos para complicaciones.

4. Tratamiento

No existe un tratamiento específico. Los tumores que causan dolor o pérdida de alguna función se pueden extirpar. Los tumores que han crecido de manera rápida se deben extirpar inmediatamente, puesto que pueden tornarse cancerosos (malignos). Los tratamientos experimentales para tumores severos aún están bajo investigación.

Algunos niños con trastornos de aprendizaje pueden necesitar enseñanza especial.

5. Pronóstico

Si no hay complicaciones, la expectativa de vida de las personas con neurofibromatosis es casi normal. Con una educación y expectativas de trabajo adecuadas, las personas con neurofibromatosis pueden llevar una vida normal.

Aunque el deterioro mental generalmente es leve, la NF1 es una causa conocida del trastorno de hiperactividad y déficit de atención en un pequeño número de pacientes. Las dificultades de aprendizaje son un problema común.

Algunas personas reciben un tratamiento diferente, debido a que tienen cientos de tumores en la piel. Los pacientes con neurofibromatosis tienen una mayor probabilidad de desarrollar tumores severos. En casos poco frecuentes, estos tumores puede acortar el período de vida de una persona.



6. Complicaciones

- Trastorno de hiperactividad y déficit de atención (ADHD, por sus siglas en inglés).
- Ceguera causada por un tumor en un nervio óptico (glioma óptico).
- Fracturas en huesos de la pierna que no curan bien.
- Tumores cancerosos.
- Pérdida de la función nerviosa en los nervios donde el crecimiento de un neurofibroma ha causado una presión prolongada sobre el nervio.
- Feocromocitoma que ocasiona presión arterial muy alta.
- Nuevo crecimiento de tumores neurofibromatosos.
- Escoliosis de la columna.
- Tumores en la cara, la piel y otras áreas expuestas.

B. NEUROFIBROMATOSIS ACÚSTICA BILATERAL

Es un trastorno genético que cursa con la formación de tumores en los nervios del sistema nervioso central.

1. Etiología, incidencia y factores de riesgo

La neurofibromatosis 2 se transmite de padres a hijos de forma autosómica dominante, lo cual significa que si uno de los padres padece la enfermedad, cualquiera de sus hijos tiene un 50 por ciento de probabilidades de tenerla.

El principal factor de riesgo es tener antecedentes familiares de la afección.

2. Síntomas

Los síntomas de la NF2 abarcan:

- Problemas de equilibrio.
- Cataratas a temprana edad.
- Cambios en la visión.
- Marcas color café en la piel.
- Debilidad facial.
- Dolores de cabeza.
- Pérdida de la audición.
- Ruidos y zumbidos en el oído.

3. Diagnóstico

Los signos abarcan:

- Tumores en el cerebro y en la columna.



- Tumores relacionados con la audición.
- Tumores cutáneos.

Los exámenes incluyen:

- Pruebas genéticas.
- Historia clínica.
- RM.
- Examen físico.

4. Tratamiento

La mayoría de los pacientes requiere cirugía para extirpar los tumores, los cuales también se pueden tratar con radioterapia.



XXI. PARÁLISIS FACIAL

Es la pérdida total del movimiento muscular voluntario de un lado de la cara. Alrededor del 75% de todos los casos de parálisis facial se deben a la parálisis de Bell, una afección en la cual el nervio facial resulta inflamado.

Un accidente cerebrovascular puede causar parálisis facial. Cuando esto sucede, la persona puede cerrar el ojo en el lado afectado, al igual que arrugar la frente. Las personas con parálisis de Bell no pueden hacer ninguna de las dos cosas. Con un accidente cerebrovascular, otros músculos en un lado del cuerpo también pueden resultar comprometidos.

La parálisis facial debido a un tumor cerebral generalmente se desarrolla de manera lenta y causa dolores de cabeza, crisis epiléptica o hipoacusia. En los recién nacidos, la parálisis facial puede derivar de un traumatismo durante el nacimiento.

A. ETIOLOGÍA

- Parálisis de Bell.
- Traumatismo durante el nacimiento (recién nacidos).
- Tumor cerebral.
- Infección.
- Enfermedad de Lyme.
- Sarcoidosis.
- Accidente cerebrovascular.



Ilustración 52. Signos clínicos de la parálisis facial.

B. DIAGNÓSTICO

- Exámenes de sangre, incluyendo glucemia, conteo sanguíneo completo (CSC), tasa de sedimentación eritrocítica (ESR) o examen de Lyme.
- Tomografía computarizada de la cabeza.



- Electromiografía.
- Resonancia magnética de la cabeza.

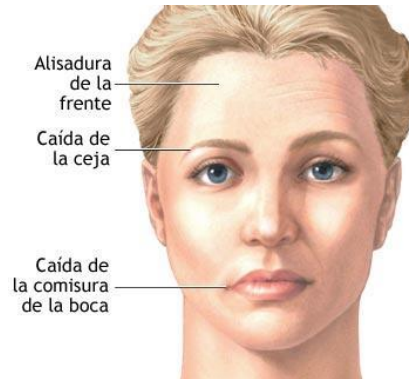


Ilustración 53. Signos clínicos de la parálisis facial.

Si la parálisis facial ocasionada por la parálisis de Bell persiste más de 6 a 12 meses, se puede recomendar la cirugía plástica para mejorar el cierre del ojo y la apariencia facial.

C. TRATAMIENTO

Dependerá de la causa. Algunas veces, se puede suministrar esteroides y aciclovir de acuerdo con la causa.

Si no se puede cerrar el ojo completamente, es necesario proteger la córnea contra la sequedad usando gotas o gel oftálmico lubricante.

XXII. POLIOMIELITIS

Es una afectación infecciosa viral que evoluciona por epidemia (verano-otoño). Existen tres tipos de virus que dan cada uno un tipo de poliomielitis. Es una enfermedad que inmuniza: la vacuna de poliomielitis inmuniza contra los tres tipos de virus.

Esta enfermedad afecta a niños entre dos y siete años: las parálisis ocurren en pacientes debilitados, esta enfermedad puede afectar al adulto hasta 35 años.

A. PATOGENIA

El contagio se hace por dos vías:

- Vía digestiva (agua contaminada).
- Vía aérea.

Estos virus tienen una afinidad para diferentes tejidos:

- Meninges.
- Sistema digestivo.
- Sistema nervioso.
- Músculos.
- Órganos linfoides.

Es una enfermedad polimorfa:

- Gripe banal en 90% de los casos.
- Meningitis en 9% de los casos.
- Parálisis en 1% de los casos.

El virus está puesto de manifiesto en la sangre, el LCR y heces.

B. ANATOMOPATOLOGÍA

Las lesiones predominan sobre los cuernos anteriores de la médula espinal, el tronco cerebral y afectan a veces los centros superiores. Las motoneuronas cursan con una inflamación que puede recuperarse después de la fase aguda, aunque estas neuronas pueden destruirse de tres a diez días.

C. CLÍNICA

- **Fase de incubación:** sin clínica, dura de 10 a 15 días.
- **Fase de invasión:** aspecto de gripe que comienza brutalmente:



- Mialgias.
- Fiebre de 40°.
- Escalofríos.
- Cefaleas.
- **Fase preparalítica o fase de meningitis:** comienza 24 horas después de la fase de invasión. Se caracteriza por los siguientes signos:
 - Fiebre.
 - Signos de meningitis:
 - Rigideces de la nuca.
 - Vómitos en cohetes.
 - Temor de la luz.
 - Anorexia.
 - Somnolencia.
 - Retención de orina momentánea (raro).
 - Cefaleas.
 - Mialgias.
- **Fase paralítica:** aparición brusca de 24 a 48 horas.
 - Afectación asimétrica de tipo periférico con parálisis que afectan:
 - Miembro inferior: elevadores del pie, cuádriceps, glúteo medio.
 - Miembro superior: deltoides, tríceps, extensores, flexores.
 - Tronco: abdominal, músculos del raquis (escoliosis), músculos respiratorios.
 - Nervios craneales.
 - Hay arreflexia y amiotrofia.
 - No hay trastornos sensitivos, ni trastornos esfinterianos, ni síndrome piramidal.
 - La afectación predomina en la médula cervical y lumbar.
 - La fiebre desaparece cuando las parálisis se instalan, las cefaleas y las mialgias de los músculos paralizados desaparecen en 10 días.
 - Al nivel biológico:
 - Al principio, el LCR claro, hay hiperalbuminosis.
 - Más tarde se produce una disociación albuminocitológica (vuelta a la normalidad de las células, pero aumento de la hiperalbuminosis).
 - La numeración globular es normal, a veces hay aumento de los glóbulos blancos.
 - Evidencia del virus hasta el décimo día en la sangre, el LCR y las heces.
 - Evidencia de anticuerpo antipoliomielitis.
- **Fase de recuperación:** a partir de la finalización del síndrome inflamatorio (parálisis). Hay un fenómeno de recuperación de las unidades motrices y captación del territorio por las neuronas intactas. Esta recuperación es rápida al principio, luego más lenta y puede durar hasta dos años. El testing muscular permite hacer un pronóstico:



- Los músculos a 0 siguen siendo no funcionales
- Los músculos a 1 o a 2 pasan a 3 o a 4
- Los músculos a 3 o a 4 se vuelven normales
- Los reflejos reaparecen.

D. SECUELAS

Son definitivas después de 18 meses, varían en función de:

- Tipo de poliomielitis.
- Parálisis residuales.
- Importancia de las retracciones.
- Importancia de los trastornos tróficos.

1. Miembro inferior

- Pie: pie zambo, pie cavo, equino.
- Rodilla: flexo, recurvatum.
- Cadera: flexo.

2. Tronco

- Piel frágil y atrofiada.
- Osteoporosis de inmovilización y trastornos del crecimiento:
 - Dismetría de un miembro inferior.
 - Deformaciones debidas al desequilibrio agonista-antagonista, al andar, a la bipedestación.
 - El crecimiento es menos importante en los músculos paralizados.
- Estas secuelas requieren compensaciones con ortopedia (corsés, tablilla...) y cirugías (tenotomías).
- Se produce un debilitamiento fisiológico normal de las unidades motrices con la edad (síndrome postpolio).

E. FORMAS CLÍNICAS

- Formas respiratorias:
 - Afectación de los músculos: diafragma e intercostales, abdominales.
 - Afectación bulbar: irregularidad respiratoria (aumento o disminución del ritmo, pausa respiratoria). Trastornos de la deglución e imposibilidad de toser que provoca obstrucción pulmonar y trastornos de la conciencia.
Si la capacidad vital es inferior al 30%, la reanimación es necesaria.
- Formas respiratorias tardías: síndrome restrictivo por escoliosis dorsal evolutiva.



- Formas altas:
 - Afectación bulbar.
 - Trastornos de la conciencia.
 - Afectación de los nervios craneales.
- Formas no paralíticas: síndrome meníngeo y gripe.

F. TRATAMIENTO

- Tratamiento médico: preventivo con dos tipos de vacuna:
 - Anatoxina (virus muerto) en subcutáneo.
 - Virus vivo atenuado por vía bucal.
 - Vacunación cuatro meses después del nacimiento, tres vacunas en tres semanas. Recordatorio un año después, luego cada cinco años.
- Tratamiento quirúrgico: de una a dos años después del final de la recuperación
 - Artrodesis: pie.
 - Trasplantes musculares: no se trasplantan ni los antagonistas, ni los músculos afectados porque un músculo trasplantado pierde una parte de su fuerza. Ejemplo: trasplante del extensor propio del dedo gordo sobre el tibial anterior.
 - Correcciones de las deformaciones: osteotomías.
- Tratamiento de fisioterapia: para mantener un buen estado ortopédico en función del testing muscular
 - Insuficiencia respiratoria: fisioterapia respiratoria.
 - Ortopedia: según el testing:
 - Zapatos ortopédicos.
 - Tablilla cruro-tibial con apoyo isquiático y rodilla cerrada hasta cinco años.
 - Pieza de cadera.
 - Corsé.
 - En caso de monoplejía, marcha posible con una muleta.
 - Tratamiento de deformaciones:
 - Al nivel de los miembros, equilibración de los agonistas-antagonistas.
 - Al nivel del raquis rehabilitación de la escoliosis.
 - En la rodilla búsqueda del recurvatum para la marcha.
 - Favorecer las compensaciones si es necesario.
 - Tener en cuenta los problemas psicológicos y escolares

PARA SABER MÁS

<http://www.postpoliomexico.org/PolioPostPolioBreveResumen.html>



XXIII. CALAMBRES MUSCULARES

Es una contracción súbita, involuntaria y dolorosa de un músculo esquelético, manifestada por endurecimiento visible y palpable de éste. La contracción abarca una parte o la totalidad de un músculo y, en general, su duración comprende desde segundos hasta pocos minutos.

A. FISIOPATOLOGÍA

En el proceso de contracción muscular, una célula del asta anterior estimula simultáneamente muchas fibras musculares, que en conjunto se llama unidad motora. Los esfuerzos voluntarios para contraer más intensamente el músculo llevan a aumento de la frecuencia de los potenciales de acción muscular, debido a hiperactividad de cada motoneurona, lo cual facilita la producción de un calambre (CM). Este evento, eléctricamente activo es frecuentemente precedido por contracciones repetitivas de unidades motoras aisladas, que se evidencian clínicamente como fasciculaciones. Se ha establecido claramente que los calambres son de origen neural, basados en observaciones clínicas y electromiográficas.

B. CLÍNICA

- Condiciones asociadas a calambres musculares verdaderos (hiperactividad de unidad motora):
 - Calambre ordinario.
 - Enfermedad de motoneurona inferior.
 - Calambres por calor.
 - Calambres por hemodiálisis.
- Desordenes hidroeléctricos.
 - Hipoglucemia.
 - Hiponatremia con depleción de sal.
 - Uremia.
 - Hipoadrenalismo.
 - Diarrea-vómito-sudoración profusa.
- Calambre inducido por medicación: nifedipino, betaagonistas (salbutamol, terbutalina), alcohol, clofibrato, penicilina, cimetidina, apomorfina, litio, morfina, ácido nicotínico, entre otros.

1. Calambres ordinarios (CO)

Es la forma más frecuente. Ocurre en personas sanas y durante el reposo, frecuentemente nocturnos, asimétricos y afectan principalmente al músculo gastrocnemio y pequeños músculos de la planta del pie, causando flexión plantar de pie y dedos. Afectan con mayor frecuencia a grupos de edad avanzada.



Estos CM pueden tener incidencia familiar, siendo más comunes en aquellos con músculos bien desarrollados y en los últimos meses de embarazo. Por definición, pacientes con CO no tienen alteración hidroelectrolítica.

La frecuencia de CO puede ser hasta un 95% de todos los CM de acuerdo a algunos estudios.

Los CO tienen inicio explosivo en un músculo que está en su posición de mayor acortamiento y que se contrae voluntariamente. Esto explica la susceptibilidad de los nadadores a CO de gemelos. Además, los nocturnos pueden ocurrir simplemente porque el pie en flexión plantar, aplastado por la ropa de cama, coloca la pantorrilla y músculos plantares del pie en la posición más acortada y vulnerable. La intensidad del CM no se relaciona a la intensidad del esfuerzo realizado.

El CM puede ser precedido y a veces finalizar con fasciculaciones que aumentan y disminuyen independientemente en diferentes partes del músculo.

Algunas personas padecen de CM diurnos que ocurren durante o después de ejercicio intenso, pudiendo afectar cualquier músculo de las extremidades, tronco o cuello, siendo en el resto de características iguales a CO.

Los CO, ceden cuando el músculo contraído es pasivamente alargado, quedando éste generalmente dolorido, a veces inflamado y con aumento de la CPK. Como consecuencia, un paciente con CO frecuentes puede tener niveles enzimáticos elevados durante mucho tiempo.

Aproximadamente un cuarto de pacientes predispuestos pueden aprender a inducir CO después de unos segundos de contraer voluntariamente un músculo acortado. Afortunadamente para algunos, el umbral para producir este desagradable fenómeno es alto.

2. Calambres y enfermedades de la motoneurona inferior

CM y fasciculaciones ocurren en algunas patologías de motoneurona inferior, incluyendo esclerosis lateral amiotrófica, polineuropatía con daño de motoneurona, poliomielitis recuperada, compresión de raíz nerviosa y muy rara vez por daño de nervio periférico (generalmente secundario a neuropatía urémica). La debilidad y atrofia muscular, que son signos de denervación, distinguen a estos de los CO.

3. Calambres por hemodiálisis (CH)

Son una complicación frecuente de la hemodiálisis y motivo de incumplimiento de las sesiones por parte de algunos pacientes. Generalmente ocurren en extremidades inferiores y al final de la diálisis; algunas veces preceden a la hipotensión y están asociados con altos niveles de ultrafiltración y gran pérdida de peso durante la diálisis.

4. Calambres por calor

Descritos en 1878, estos CM toman el nombre dependiendo de la ocupación: mineros, bomberos, caldereros, atletas (no acostumbrados a altas temperaturas).

Las personas con CM por calor desarrollan en general un duro trabajo muscular a gran temperatura ambiental, transpiran profusamente y reemplazan su pérdida de fluidos. Los



músculos afectados son los más usados (mano, hombro, etc.); una o dos horas de trabajo pueden precipitar CM o su presentación puede ser hasta 18 horas después de finalizado el trabajo, mientras el paciente descansa o en una ducha fría. El CM es insoportablemente doloroso, pudiendo recurrir con frecuencia decreciente luego de algunos minutos hasta algunos días. La adaptación al ambiente de trabajo baja la frecuencia de la enfermedad.

Se debe realizar el diagnóstico diferencial con tetania inducida por calor, que ocurre por alcalosis respiratoria probablemente, en la que están presentes los signos clásicos de Chovstek y Trousseau.

5. Calambres por alteraciones hidroelectrolíticas

- Hiponatremia: las manifestaciones neurológicas incluyen alteración de funciones mentales, convulsiones, debilidad y calambres. Los CM por hiponatremia ocurren solo cuando es acompañada de depleción de sal, como en CH o CM por calor. En contraste, los CM no son propios de hiponatremia con sodio corporal total normal o elevado, como en el síndrome de secreción inapropiada de hormona antidiurética, insuficiencia cardíaca congestiva o intoxicación por agua.

Ejemplos de depleción aguda son: diarrea, vómito, uso de diuréticos mercuriales, etc. Los CM son menos frecuentes en alteraciones crónicas de depleción de sal, como la enfermedad de Addison.

- Hipoglucemia: causa CM en las extremidades; el diagnóstico no es difícil por el cuadro acompañante.
- Causas menos frecuentes de CM son la depleción de Ca y Mg, entre otras.

6. Calambres inducidos por fármacos

Se ha descrito CM secundarios al uso de innumerables drogas, entre ellas:

- Betaagonista: se desconoce si los CM resultan de la estimulación de los mismos receptores periféricos que causan temblor, que es un efecto colateral más frecuente.
- Alcohol: en un estudio se encontró que severos CM generalizados y debilidad, siguieron a ingesta intensa de alcohol. Esto ha sido asociado a deficiencia de miofosforilasa, alteración que se revierte con la abstinencia.

7. Causas menos frecuentes de calambres

- Síndrome de Isaac (neuromiotonía): hay debilidad, calambres y fasciculaciones. Se debe a hiperactividad del nervio periférico motor.
- Mordedura por “viuda negra”: se sospecha por antecedente de mordedura y gran compromiso sistémico (dolor abdominal, cefalea, etc.).
- En crisis de hipertermia maligna se describen CM masivos, que luego ceden o, en ocasiones, CM aislados.



C. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Se debe realizar básicamente con las siguientes patologías:

- Contracturas:
 - Miopatía metabólica.
 - Enfermedad tiroidea.
- Tetania:
 - Hipocalcemia.
 - Alcalosis respiratoria.
 - Hipomagnesemia.
 - Hipokalemia, hiperkalemia.
- Distonía:
 - Calambre ocupacional.
 - Inducido por drogas.
- Otros: claudicación intermitente, miotonía, etc.

1. Contracturas

En 1951, Mc Ardle describe contracturas localizadas cuya severidad y duración se relaciona a intensidad del ejercicio. En estos pacientes se demostró falta de elevación del lactato venoso frente al ejercicio, por lo que se planteó una alteración del metabolismo glicolítico (deficiencia de miofosforilasa), lo que provoca falta de energía para la relajación del músculo contraído. Estas contracturas también ocurren en otras alteraciones del metabolismo glicolítico o de la oxidación de ácidos grasos. En contraste con el CM, la contractura no ocurre en reposo, está asociada a mayor probabilidad de daño muscular y es eléctricamente silente, siendo comparativamente más rara que CM. El diagnóstico final se hace por EMG y biopsia muscular.

Enfermedad tiroidea: la miopatía hipertiroides incluye debilidad muscular proximal y atrofia, pudiendo estar asociada a severos CM espontáneos o de ejercicio, que se resuelven con terapia para tirotóxicos.

El hipotiroidismo también lleva a espasmos musculares dolorosos que ceden al suplemento hormonal. Se piensa que podrían corresponder a una forma de rigidez muscular (Síndrome de Hoffman).

2. Tetania

Cualquiera sea la causa (la más frecuente es hipocalcemia), el cuadro clínico es característico: parestesias periorales, fasciculaciones, dolorosos espasmos musculares (carpo, tarso, laríngeo). Son clásicos los signos de Chvostek (el golpe del nervio facial causa espasmo facial homolateral) y Trousseau (al inflar el manguito de presión arterial sobre la presión sistólica se produce espasmo del carpo). La EMG demuestra potenciales de acción frecuentes, sugiriendo descarga repetitiva de la misma unidad motora.





Ilustración 54. Facies Tetánica.

3. Distonía

Los antes llamados calambres ocupacionales (pintor, escribiente, etc.) se presentan en aquellos que se han dedicado a un trabajo específico que requiere control motor fino de la mano. La EMG demuestra cocontracción de músculos agonistas y antagonistas, lo que lleva a tomar posturas características.

4. Otros

- Claudicación intermitente: a veces descrita como CM, no es acompañada por endurecimiento palpable del músculo, ya que no están contraídos durante el dolor. Al examen físico existen signos de insuficiencia circulatoria.
- Miotonía: contracción prolongada indolora de ciertos músculos con retardo en la relajación marcado por miotonía de percusión al examen.
- Síndrome del Hombre Rígido: rigidez muscular generalizada y espasmos musculares por alteración del sistema nervioso central.
- Epilepsia focal.

D. EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

En el diagnóstico de CM, son de utilidad algunos estudios, entre los principales:

- Medición de parámetros metabólicos: glucosa, Na, K, Mg, Ca.
- Electromiografía: entre los episodios de CM es característicamente normal. Durante el calambre se encuentran al inicio fasciculaciones en varias partes del músculo, que progresan a potenciales de acción de alta amplitud y frecuencia (200 a 300/segundo), mucho más alto que durante una contracción normal.



- Observaciones clínicas del mismo músculo: clínicamente las contracciones parecen confinadas a un solo músculo, pero no se ha obtenido registro EMG simultáneo de músculos adyacentes.
- Biopsia Muscular: en CO, la biopsia generalmente es normal, salvo ocasionales hallazgos sutiles e inespecíficos de agregados tubulares de retículo sarcoplásmico densamente acumulados.

El significado de estos agregados es incierto, porque se encuentran en una gran variedad de enfermedades, muchas de las cuales no se caracterizan por calambres.

E. TRATAMIENTO

El tratamiento de los CM es discutible. Se han probado muchas medidas. Se han realizado múltiples estudios, entre ellos muchos dedicados a comprobar la eficacia de la quinina.

- **Quinina (Q)**

Existen cinco estudios doble ciego con placebo para el uso de Q en calambres, tres de ellos mostraron su efectividad y 2 fallaron en demostrarla. De estos 2 estudios negativos, el primero encontró que la dosis habitual de 300 mg/d no era útil, pero había significativa relación entre el nivel plasmático de Q y reducción de CM. Esta discrepancia entre dosis y nivel sanguíneo refleja la variable biodisponibilidad y absorción. El segundo estudio con resultados negativos tiene importantes fallos metodológicos. Por otro lado, aunque los estudios positivos tienen escaso número de pacientes, la quinina sigue siendo el fármaco más recomendado para CM. El mecanismo de acción de la Q es disminuir la excitabilidad de la placa motora terminal y aumentar el período refractario muscular.

Los niveles más altos de Q ocurren 1 a 2 horas después de la ingesta oral y se metaboliza en el hígado. Su vida media de eliminación varía de 10 a 25 horas, siendo mayor en ancianos en terapia de mantención.

La Q puede, aunque rara vez, causar seria toxicidad, conocida como cinchonismo (náusea, vómito, tinnitus, sordera) con niveles de 5-10 mg/lt, toxicidad visual con niveles mayores de 10 mg/lt. Arritmias ventriculares con niveles mayores de 16 mg/lt e hipoglucemia y trombocitopenia inmune, aún con pequeñas dosis.

Por otra parte, un estudio cooperativo doble ciego, randomizado entre uso de Q versus vitamina E y placebo en CM nocturnos, demostró que Q era más efectiva que el placebo en disminuir la frecuencia de CM, sin alterar mayormente su intensidad. Se utilizaron dosis de 500 mg x día. Por otra parte la vitamina E a dosis de 800 u al acostarse no tuvo mayor efecto. La respuesta ante Q ocurrió en 48% de pacientes y existió por lo menos en ellos una disminución del 50% o más de CM. Este efecto favorable se objetivó pronto (en los tres primeros días de tratamiento), por lo que un periodo de prueba de tres a cinco días es suficiente para determinar la utilidad de Q. Se aconseja en general iniciar con dosis de 200 mg/d al acostarse y si no hay respuesta, aumentar a 200 mg en la cena y 300 mg al acostarse. Se debe cuidar efectos secundarios, sobre todo en ancianos.



- **Otras**

- Fenitoína-Carbamazepina (agentes estabilizantes de membrana), son útiles, sobre todo para CM diurnos, es decir anticonvulsivantes standard.
 - Verapamilo: su uso no está adecuadamente demostrado y tiene frecuentes efectos secundarios.
 - Carisoprodol: útil a dosis de 360 mg x 4 veces al día, con mínimos efectos secundarios.
 - Tocainide: utilizado para CM invalidantes y espasmos musculares caracterizados por irritabilidad muscular.
 - Difenhidramina: hay escasas evidencias de su efectividad.
 - Nifedipino: alivia CM por hemodiálisis. El hecho de que el Nifedipino a su vez cause y alivie CM probablemente refleja la aún no definitiva heterogeneidad de CM.
- Por último, el tratamiento universalmente demostrado como útil es el alargamiento muscular pasivo, que alivia CM agudo. Dados estos hallazgos algunos autores sugieren que ejercicios de estiramiento podrían ayudar a prevenirlos.

