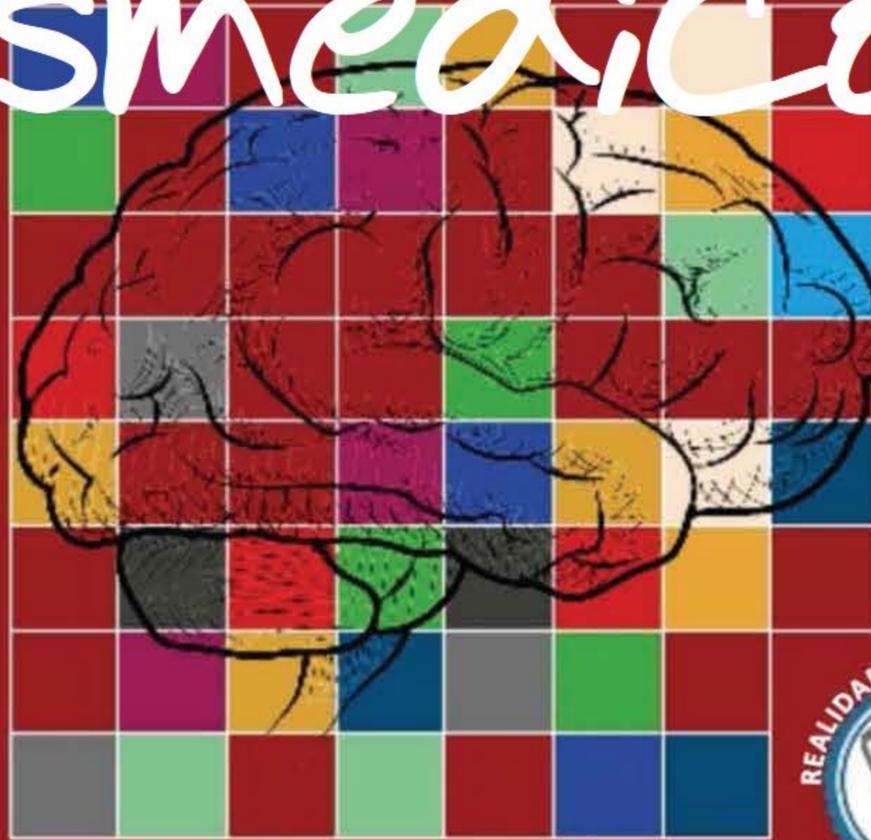


Manual CTO
de Medicina y Cirugía
1.^a ed.

booksmedicos.org



NEUROLOGÍA Y NEUROCIROLOGÍA

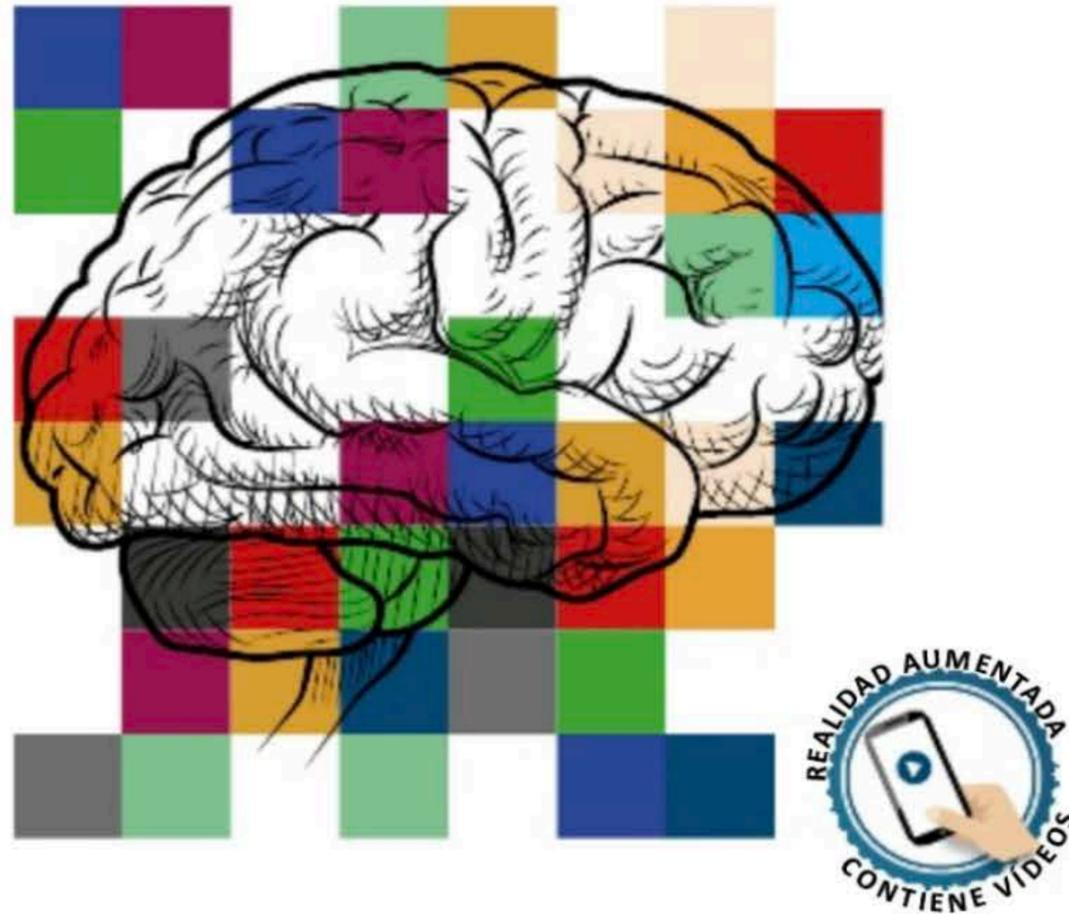
Residentado PERÚ



Manual CTO

de Medicina y Cirugía

1.^a ed.



NEUROLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA

Residentado PERÚ

Coordinador

Manuel Aмоса Delgado

Autores

Manuel Aмоса Delgado

Fernando Díaz Otero

David García Azorín

Jaime Herreros Rodríguez

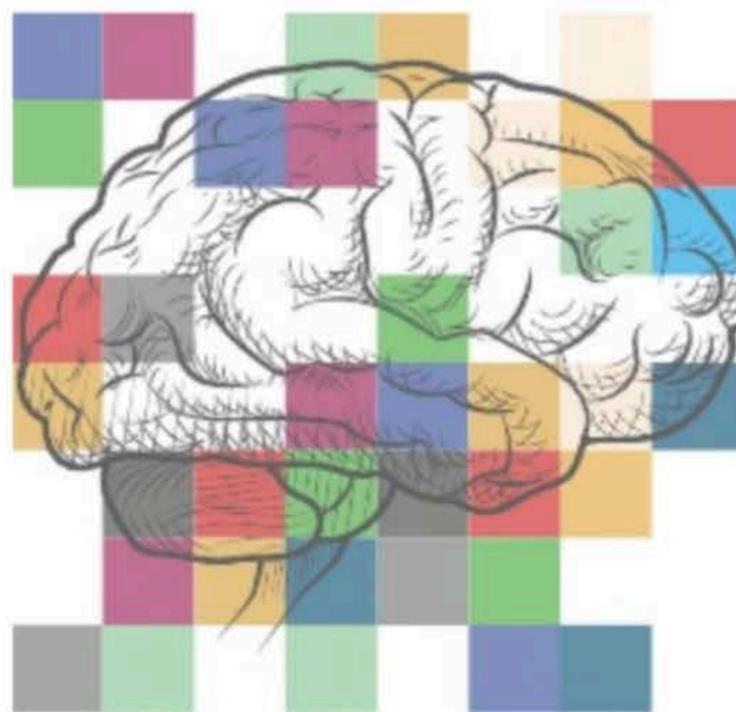
José Vicente Hervás García

Yerko Pétar Ivánovic Barbeito

Lidia López Manzanares

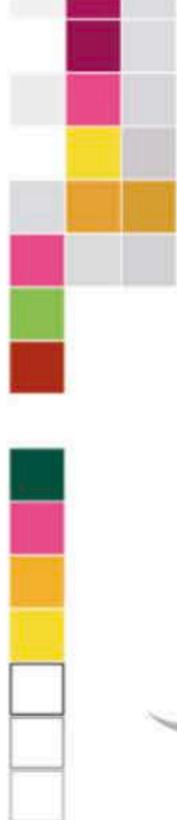
Juan Pablo Romero Muñoz

Manual CTO
de Medicina y Cirugía
1.^a ed.



NEUROLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA
Residentado PERÚ





Índice



01. Introducción: anatomía, semiología y fisiología del sistema nervioso 1

Yerko Pétar Ivánovic Barbeito, Jaime Herreros Rodríguez, Manuel Amosa Delgado

- 1.1. Breve recuerdo anatómico 1
- 1.2. Alteraciones de las funciones superiores 2
- 1.3. Trastornos de la función motora 3
- 1.4. Trastornos de la sensibilidad 5
- 1.5. Trastornos de la coordinación. Ataxias 6
- 1.6. Alteración de los pares craneales 7
- 1.7. Trastornos campimétricos y pupilares 8
- 1.8. Síndromes lobares 9
- 1.9. Síndromes troncoencefálicos 11
- 1.10. Reflejos y síndromes medulares 12

02. Coma. Muerte encefálica 16

Yerko Pétar Ivánovic Barbeito, Fernando Díaz Otero, Manuel Amosa Delgado

- 2.1. Coma 16
- 2.2. Signos de valor localizador 16

03. Demencias 19

Juan Pablo Romero Muñoz, Yerko Pétar Ivánovic Barbeito, Manuel Amosa Delgado

- 3.1. Concepto y clasificación 19
- 3.2. Enfermedad de Alzheimer 20
- 3.3. Demencia frontotemporal (enfermedad de Pick) 21
- 3.4. Demencia vascular 21
- 3.5. Demencia por cuerpos de Lewy 22

04. Enfermedades vasculares cerebrales 24

Fernando Díaz Otero, Jaime Herreros Rodríguez, Manuel Amosa Delgado

- 4.1. Territorios vasculares cerebrales 24
- 4.2. Clasificación y factores de riesgo 24
- 4.3. Enfermedades cerebrovasculares isquémicas 25
- 4.4. Hemorragia intraparenquimatosa 30
- 4.5. Malformaciones vasculares 31
- 4.6. Hemorragia subaracnoidea 32

05. Trastornos del movimiento 37

Jaime Herreros Rodríguez, David García Azorín, Manuel Amosa Delgado

- 5.1. Temblor 37
- 5.2. Distonías 38
- 5.3. Mioclonías 39
- 5.4. Tics 39
- 5.5. Corea. Enfermedad de Huntington 39
- 5.6. Enfermedad de Parkinson idiopática 40
- 5.7. Otros síndromes parkinsonianos 43
- 5.8. Síndrome de piernas inquietas 43

06. Enfermedades por alteración de la mielina 45

José Vicente Hervás García, Fernando Díaz Otero, Manuel Amosa Delgado

- 6.1. Esclerosis múltiple 45
- 6.2. Otras enfermedades desmielinizantes 48

07. Epilepsia 51

Lidia López Manzanares, Yerko Pétar Ivánovic Barbeito, Manuel Amosa Delgado

- 7.1. Concepto 51
- 7.2. Clasificación 51
- 7.3. Diagnóstico 52
- 7.4. Etiología 52
- 7.5. Algunos síndromes epilépticos específicos 53
- 7.6. Tratamiento. Fármacos anticonvulsivos 54
- 7.7. Epilepsia y embarazo 55



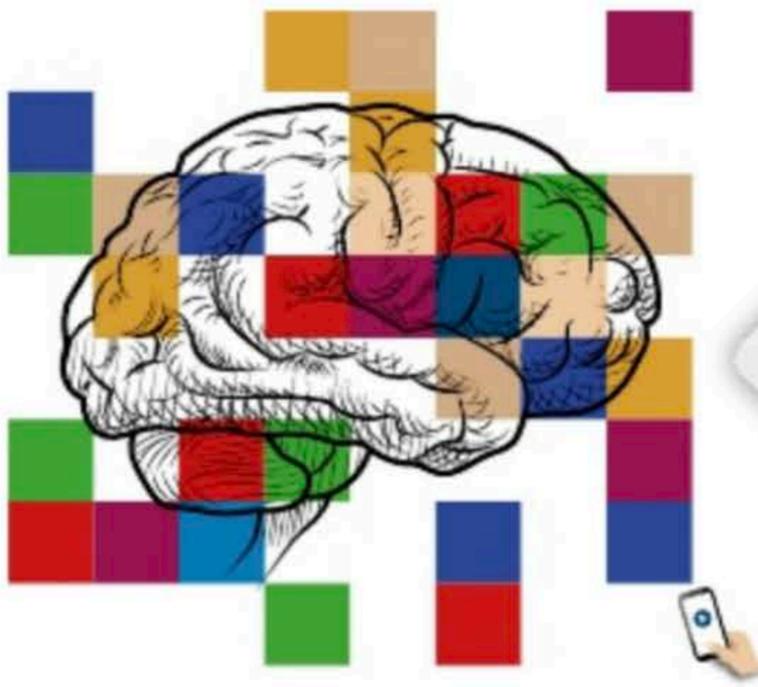
08. Enfermedades degenerativas del sistema nervioso	57	12. Enfermedades de la placa motora	71
<i>Yerko Pétar Ivánovic Barbeito, David García Azorín, Manuel Amosa Delgado</i>		<i>Yerko Pétar Ivánovic Barbeito, David García Azorín, Manuel Amosa Delgado</i>	
8.1. Ataxia de Friedreich.....	57	12.1. Miastenia gravis.....	71
8.2. Esclerosis lateral amiotrófica.....	57		
09. Enfermedades virales del sistema nervioso	59	13. Miopatías	75
<i>David García Azorín, José Vicente Hervás García, Manuel Amosa Delgado</i>		<i>Yerko Pétar Ivánovic Barbeito, Juan Pablo Romero Muñoz, Manuel Amosa Delgado</i>	
9.1. Encefalitis herpética y otras encefalitis virales.....	59	13.1. Distrofias musculares.....	75
9.2. Leucoencefalopatía multifocal progresiva.....	60		
9.3. Otras enfermedades víricas del SNC.....	60	14. Cefaleas	78
9.4. Enfermedades priónicas.....	60	<i>David García Azorín, Jaime Herreros Rodríguez, Manuel Amosa Delgado</i>	
10. Enfermedades nutricionales y metabólicas del sistema nervioso	63	14.1. Consideraciones generales.....	78
<i>José Vicente Hervás García, Yerko Pétar Ivánovic Barbeito, Manuel Amosa Delgado</i>		14.2. Cefalea tensional.....	78
10.1. Enfermedades neurológicas debidas a déficits nutricionales.....	63	14.3. Migraña.....	79
10.2. Encefalopatía anoxicoisquémica.....	63	14.4. Cefaleas trigeminoautonómicas.....	79
11. Neuropatías	65	15. Síndrome de hipertensión intracraneal	82
<i>Yerko Pétar Ivánovic Barbeito, Fernando Díaz Otero, Manuel Amosa Delgado</i>		<i>Manuel Amosa Delgado, Fernando Díaz Otero, Juan Pablo Romero Muñoz</i>	
11.1. Consideraciones generales.....	65	15.1. Síndrome de hipertensión intracraneal.....	82
11.2. Síndrome de Guillain-Barré.....	66	15.2. Síndrome de hipertensión intracraneal benigna (pseudotumor cerebri).....	83
11.3. Neuropatía diabética.....	68		
11.4. Neuropatías en la infección por VIH.....	69	16. Hidrocefalia	85
		<i>Manuel Amosa Delgado, Yerko Pétar Ivánovic Barbeito, Lidia López Manzanares</i>	
		16.1. Concepto y clasificación.....	85
		16.2. Etiopatogenia.....	85
		16.3. Clínica.....	85
		16.4. Tratamiento.....	86
		16.5. Hidrocefalia crónica del adulto.....	86



Índice

NEUROLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA

17. Tumores intracraneales	89	20. Patología raquimedular	108
<i>Manuel Amosa Delgado, Jaime Herreros Rodríguez, José Vicente Hervás García</i>		<i>Manuel Amosa Delgado, David García Azorín, José Vicente Hervás García</i>	
17.1. Consideraciones generales.....	89	20.1. Dolor lumbar.....	108
17.2. Metástasis cerebrales.....	89	20.2. Lumbociática. Hernia discal lumbar.....	109
17.3. Gliomas.....	91	20.3. Cervicobraquialgia. Hernia discal cervical.....	111
17.4. Meduloblastoma (PNET infratentorial).....	93	20.4. Estenosis del canal lumbar.....	112
17.5. Meningioma.....	93	20.5. Espondilolistesis.....	112
17.6. Neurinoma del VIII par (schwannoma vestibular).....	94	20.6. Espondilodiscitis.....	113
17.7. Tumores de la región pineal.....	94	20.7. Tumores intrarraquídeos.....	113
17.8. Tumores hipofisarios.....	95	20.8. Absceso epidural espinal.....	114
17.9. Craneofaringioma.....	95	20.9. Siringomielia.....	115
17.10. Linfoma cerebral primario.....	95	20.10. Hematoma epidural espinal.....	115
17.11. Hemangioblastoma.....	96	20.11. Anomalías de la unión craneocervical.....	115
17.12. Resumen de las características anatomopatológicas.....	96	21. Anomalías del desarrollo	118
17.13. Casos clínicos típicos.....	96	<i>Manuel Amosa Delgado, David García Azorín, Lidia López Manzanares</i>	
18. Traumatismos craneoencefálicos	99	21.1. Craneosinostosis.....	118
<i>Manuel Amosa Delgado, Jaime Herreros Rodríguez, José Vicente Hervás García</i>		21.2. Malformación de Chiari.....	119
18.1. Escala de coma de Glasgow.....	99	22. Neurocirugía funcional	121
18.2. Manejo del TCE en urgencias.....	99	<i>Manuel Amosa Delgado, Yerko Pétrar Ivánovic Barbeito, Juan Pablo Romero Muñoz</i>	
18.3. Fracturas craneales.....	99	22.1. Neuralgia del trigémino.....	121
18.4. Conmoción cerebral.....	101	22.2. Cirugía del dolor intratable.....	121
18.5. Hematoma epidural.....	101	23. Neuroimagen	123
18.6. Hematoma subdural.....	101	<i>Manuel Amosa Delgado, Yerko Pétrar Ivánovic Barbeito, José Vicente Hervás García</i>	
18.7. Contusión cerebral hemorrágica.....	102	23.1. Generalidades.....	123
18.8. Lesión axonal difusa.....	103	23.2. Casos representativos.....	125
18.9. Complicaciones y secuelas del neurotraumatismo central.....	103	Bibliografía	132
19. Absceso cerebral y empiema subdural	106		
<i>Manuel Amosa Delgado, Fernando Díaz Otero, Juan Pablo Romero Muñoz</i>			
19.1. Absceso cerebral.....	106		
19.2. Empiema subdural.....	107		

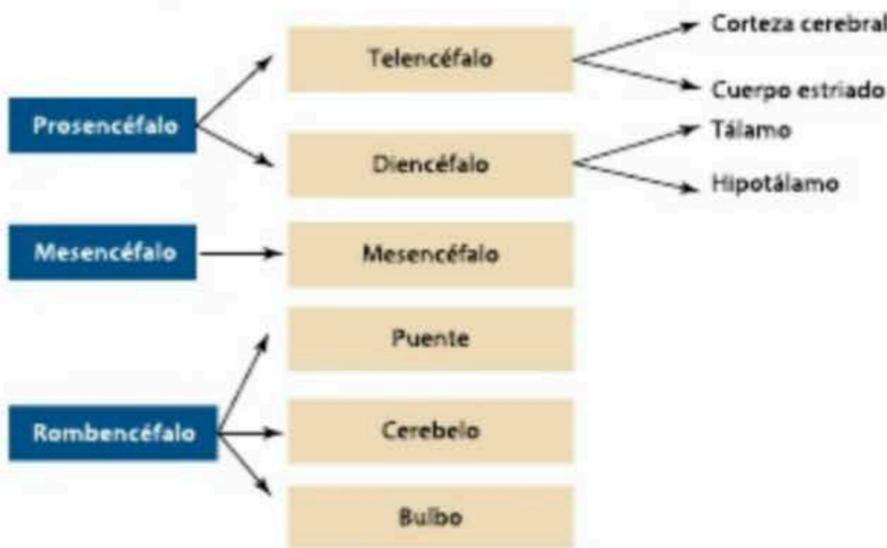


NR

1.1.

Breve recuerdo anatómico (Figura 1)

Figura 1



Esquema de los derivados embriológicos de las vesículas encefálicas y correspondencias con la anatomía del adulto

Hemisferios cerebrales

En cada hemisferio se distinguen:

- La **corteza cerebral** o sustancia gris, de unos 2 o 3 mm de espesor, está dividida en cuatro lóbulos: frontal, parietal, temporal y occipital.
- La **sustancia blanca** formando sistemas de conexión: cápsula interna, externa y extrema, además de fibras de asociación (comunican dentro de un hemisferio), fibras comisurales (vinculan áreas coincidentes de ambos hemisferios) y fibras de proyección (hacia núcleos subcorticales, tronco encéfalo y médula). El **cuerpo calloso** es la mayor de las comisuras (fibras comisurales).

Diencefalo

- **Tálamo.** Núcleo de sustancia gris localizado en la zona medial del cerebro, a ambos lados del tercer ventrículo.

- **Hipotálamo.** Encargado de la regulación de las funciones viscerales: homeostasis, ciclo sueño-vigilia, control endocrino...

Ganglios de la base

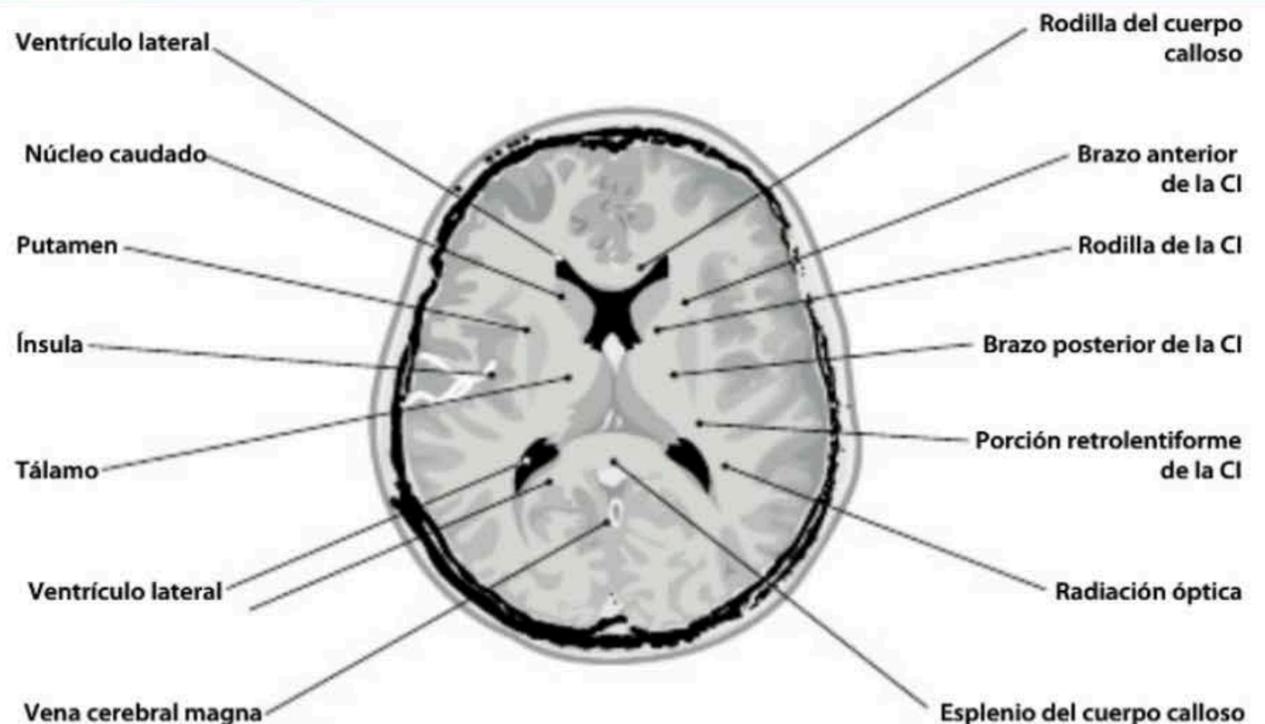
Los núcleos grises del cerebro son formaciones de sustancia gris situadas en la proximidad de la base del cerebro. Son el núcleo caudado, putamen y pálido (los dos últimos constituyen juntos el núcleo lenticular). Entre estos núcleos se encuentran interpuestas dos láminas de sustancia blanca, llamadas cápsula interna y cápsula externa (Figura 2).

Tronco del encéfalo

El tronco del encéfalo está dividido anatómicamente (Figura 3):

- **Mesencéfalo.** En él se pueden encontrar los núcleos de los pares craneales III y IV, además de los tubérculos cuadrigéminos, el núcleo rojo y la sustancia *nigra*.
- **Protuberancia o puente.** Donde se localizan los núcleos de los pares craneales V motor, VI, VII y VIII, y los pedúnculos cerebelosos medios, que conectan el tronco del encéfalo con el cerebelo.
- **Bulbo raquídeo.** En el que se pueden localizar los núcleos de los pares craneales IX, X, XI y XII, así como los centros de control de las funciones cardíacas, vasoconstrictoras y respiratorias, y otras actividades reflejas como el vómito.

Figura 2



Cápsula interna y ganglios de la base. Corte axial en RM cerebral

Cerebelo

Posterior al tronco del encéfalo, se encarga de la vía motora indirecta, secuenciando las actividades motoras, realizando las correcciones necesarias en su realización y regulando el tono postural y el equilibrio.

1.2.

Alteraciones de las funciones superiores

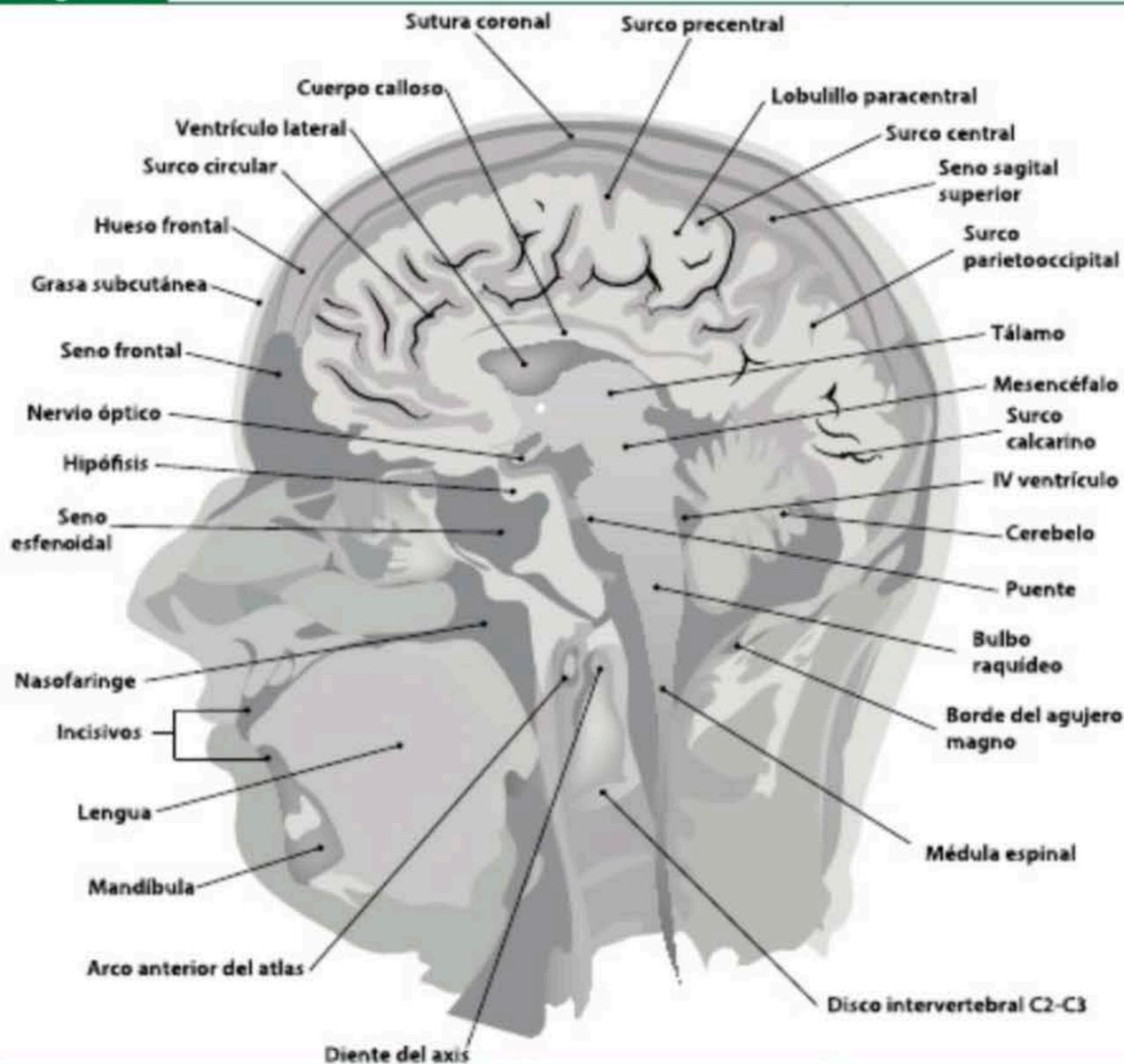
Las alteraciones de las funciones superiores traducen afectación de la sustancia gris cortical.

Trastornos del lenguaje

Los trastornos del lenguaje son:

- **Disartria.** Es un trastorno específico de la articulación del lenguaje en el que las bases del mismo (gramática, comprensión y elección de la palabra) están intactas.
- **Afasia.** Es una pérdida o deterioro del lenguaje causado por daño en corteza cerebral, con integridad de las estructuras neuromusculares productoras del mismo. Responde a lesiones en el hemisferio dominante, que es el izquierdo en el 96% de los diestros (4% dominancia derecha en diestros) y en el 70% de los zurdos es izquierdo (15% dominancia bilateral en zurdos y 15% dominancia derecha en zurdos).

Figura 3



Visión sagital del encéfalo, anatomía

Tipos de afasia

Existen cinco tipos de afasia, que se pueden diferenciar según los conceptos de fluencia, comprensión, nominación y repetición (Tabla 1).

	Fluencia	Comprensión	Nominación	Repetición
Broca	No	Sí	No	No
Wernicke	Sí	No	No	No
Conducción	Sí	Sí	No	No
Global	No	No	No	No
Transcortical motora	No	Sí	No	Sí
Transcortical sensitiva	Sí	No	No	Sí

Diagnóstico diferencial de las afasias

Los pacientes con **afasia de Broca, expresiva o afasia no fluente** presentan incapacidad para emitir lenguaje, con comprensión conservada. Se describe clásicamente por lesión en el área de Broca en el lóbulo frontal dominante (área 44 y 45 Brodmann o *pars opercular* o triangular) (Figura 4).

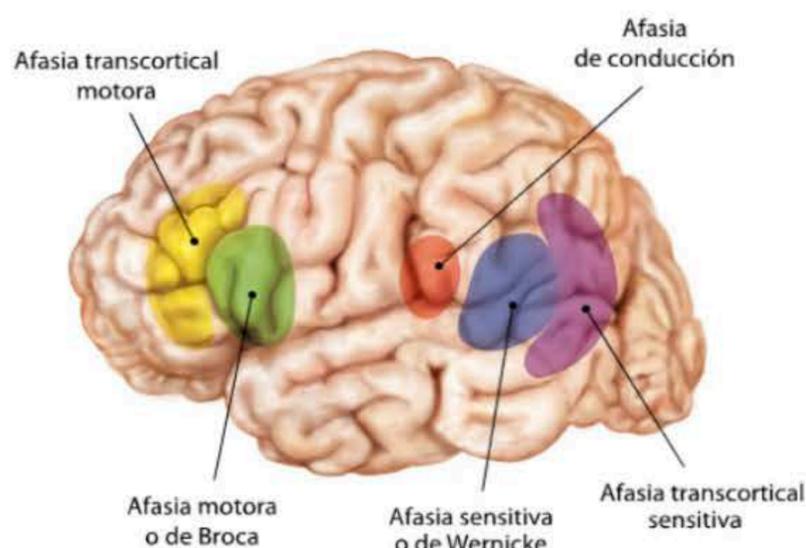
Las **afasias de Wernicke, receptiva o afasia fluente** se producen por lesiones en el área de Wernicke (área 22 de Brodmann) o parte posterior de la circunvolución temporal superior o *gyrus supramarginalis*. Los pacientes no comprenden, y a su vez, presentan aumento de la fluencia, incluso verborrea, con abundantes parafasias. No son conscientes de su problema lingüístico.

La **afasia de conducción** puede darse con lesiones del fascículo arcuato. La comprensión está conservada, pero el paciente presenta dificultad para nominar y repetir, con lenguaje fluente y abundantes parafasias. En ocasiones se puede manifestar como un lenguaje con abundantes parafasias fonémicas ("girucía" por "cirugía") sin otras alteraciones.

Las **afasias transcorticales motora o sensitiva** tienen las mismas características que las afasias motoras o sensitivas puras correspondientes, pero se caracterizan por conservar la capacidad de repetición. Se producen por infartos extensos en las zonas de vascularización frontera de las grandes arterias cerebrales. La afasia transcortical sensitiva tiene la particularidad de repetir toda las palabras que escucha, de manera casi ecológica.

La **afasia global** es la forma más grave y frecuente de afasia, secundaria a grandes lesiones que afectan a las áreas anteriores y posteriores del lenguaje. Típico de grandes infartos en territorio de arteria cerebral media. El pronóstico de recuperación es malo.

Figura 4



Localización anatómica de los principales tipos de afasia

Agnosias

La **agnosia** es la incapacidad para reconocer un estímulo visual, táctil o auditivo cuando no hay alteración en la comprensión ni defectos en las sensibilidades primarias visuales, sensitivas o auditivas. Refleja un problema a nivel cortical.

- **Agnosias visuales** (lesiones de áreas de asociación visuales):
 - **Prosopagnosia.** Incapacidad para reconocer rostros humanos previamente conocidos o aprender nuevos.
 - **Simultagnosia.** Incapacidad para percibir dos estímulos visuales de forma simultánea.
- **Agnosias táctiles** (lesiones parietales contralaterales):
 - **Astereognosia.** Incapacidad de reconocer un objeto por el tacto con ojos cerrados, aunque sí describirá sus características primarias.
 - **Atopognosia.** Imposibilidad para localizar un estímulo táctil.
 - **Agrafoesia.** Incapacidad para reconocer una determinada figura trazada sobre la superficie corporal.
- **Negligencias.** Lesiones parietales no dominantes (más frecuente derecho). Así, dado que el lóbulo parietal dominante vigila y percibe el hemiespacio derecho, el lóbulo parietal derecho, ambos espacios: una lesión no dominante (derecha) parietal dará lugar a la pérdida de la vigilancia y percepción del espacio contralateral al no dominante (izquierdo). Existen dos modalidades de negligencia que frecuentemente se asocian en el mismo paciente:
 - **Asomatognosia.** Falta de reconocimiento de partes del cuerpo como propias.
 - **Anosognosia.** Incapacidad para reconocer su enfermedad.

Apraxias

La **apraxia** es la incapacidad de realizar patrones motores complejos ante una orden verbal o imitación en un paciente con una adecuada comprensión y sin déficits motores o sensitivos primarios que interfieran con el desarrollo del movimiento.

- **Apraxia ideomotora.** Incapacidad para desarrollar un acto motor previamente aprendido en respuesta a una orden verbal, con abundantes fallos en la movilización, colocación y orientación de un miembro para realizar la tarea encomendada. Es el tipo más común de apraxia.
- **Apraxia ideatoria.** Incapacidad para llevar a cabo una secuencia ordenada de actos motores (por ejemplo, encender un cigarrillo) a pesar de poder realizar cada acto por separado de forma correcta.

- **Apraxia constructiva.** Incapacidad para dibujar o construir figuras simples.
- **Apraxia del vestido.** Incapacidad para vestirse de forma correcta cuando se le entregan las distintas piezas del vestuario.
- **Apraxia de la marcha.** Incapacidad de iniciar la deambulación en posición bípeda por haber perdido los patrones motores aprendidos para caminar, preservando la dinámica en decúbito. Característicamente, aparece en la hidrocefalia normotensiva (junto a incontinencia urinaria y demencia) y en lesiones frontales bilaterales.
- **Apraxia bucolinguofacial.** Incapacidad para abrir o cerrar la boca o los ojos cuando se lo indica el examinador, aunque lo puede hacer de forma espontánea.

1.3.

Trastornos de la función motora

Fisiología de la función motora

Sistema piramidal



Las neuronas de la capa cortical V de la corteza motora primaria (área 4 de Brodmann fundamentalmente), emiten sus axones para formar el sistema piramidal compuesto por dos neuronas motoras: la primera motoneurona, que se origina en la corteza y cuyas fibras descienden por la rodilla y brazo posterior de cápsula interna, hasta el asta anterior de la médula o hasta los núcleos motores de los pares craneales, respectivamente, y la segunda motoneurona, que se extiende hasta la fibra muscular.

- **Fascículo geniculado o corticonuclear.** Se encarga del control voluntario de la musculatura inervada por los pares craneales.
- **Haz corticoespinal.** Pueden diferenciarse dos tractos a partir del bulbo:
 - **Tracto corticoespinal lateral (TCEL).** Es cruzado y discurre por el cordón lateral de la médula.
 - **Tracto corticoespinal anterior o ventral (TCEV).** Ipsilateral, discurre por el cordón anterior. Inerva la musculatura axial. Poco relevante clínicamente.

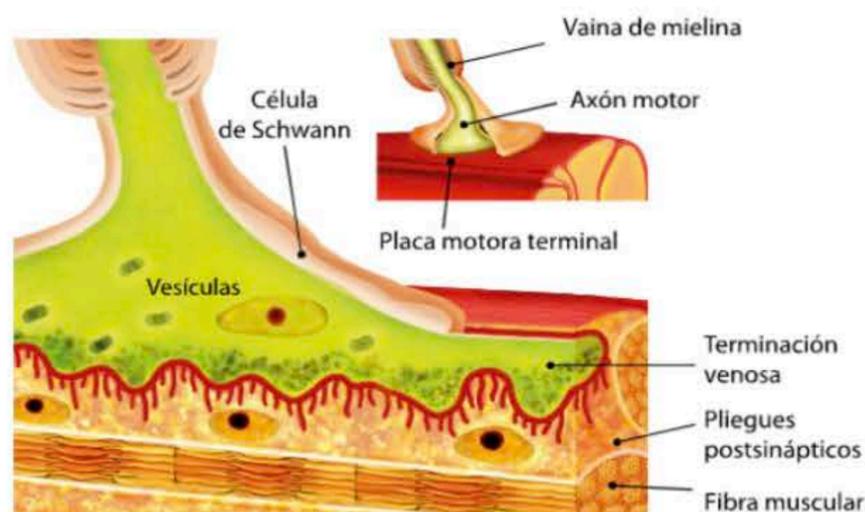
Fisiología de la placa motora (Figura 5)

La acetilcolina es el neurotransmisor empleado en la placa motora (unión neuromuscular), ya que ésta no es sino un modelo de sinapsis química. La acetilcolina se sintetiza en el citosol de la segunda motoneurona y se almacena en vesículas en el terminal presináptico. Cuando un potencial de acción recorre el axón y alcanza la terminación presináptica, la despolariza, abriéndose canales de calcio regulados por voltaje. El calcio atrae vesículas de acetilcolina y provoca su exocitosis. La acetilcolina se une a sus receptores, situados en la membrana muscular subyacente a la terminación axonal y cuya estructura es la de canales iónicos.

Tras la apertura de los canales, se produce la entrada masiva de sodio a favor de gradiente (en el interior de la membrana muscular, el potencial es de unos -80 mV). De este modo, hay un cambio local en el potencial (pasa de -80 a $+60$ mV), denominado potencial de placa motora, que se transmite a la fibra muscular generando un potencial de acción muscular y la contracción muscular.

La acetilcolina desaparece con rapidez de la hendidura sináptica por la presencia de la enzima acetilcolinesterasa.

Figura 5



Fisiología de la placa motora

Cerebelo y ganglios basales

Ambos forman parte de la vía motora indirecta. Básicamente, el cerebelo ayuda a secuenciar las actividades motoras y a efectuar las adaptaciones correctoras de estas actividades según se realizan. Además, interviene en la regulación de la postura y del equilibrio.

Los ganglios basales, sin embargo, contribuyen a planificar y regular los patrones complejos de movimiento muscular, mediante el control de la intensidad relativa de movimientos, de la dirección y de la secuencia de movimientos necesarios.

Trastornos motores

El déficit de fuerza se cuantifica como figura en la **Tabla 2**.

Tabla 2	
0	No contracción ni movimiento. Parálisis completa
1	Contracción pero no movimiento
2	Movimiento pero no contra gravedad
3	Movimiento contra gravedad pero no contra resistencia
4	Movimiento contra resistencia pero menor que la extremidad contralateral o la esperada para la edad, se puede graduar en 4- o 4+.
5	Fuerza normal

Cuantificación del déficit de la fuerza motora

La debilidad de primera motoneurona, antes de ser evaluada por grupos musculares, debe valorarse con maniobras antigraavitatorias (brazos extendidos al frente con palmas hacia arriba estando sentado/ piernas con flexión de 90° de cadera y rodilla estando tumbado), valorando si existe

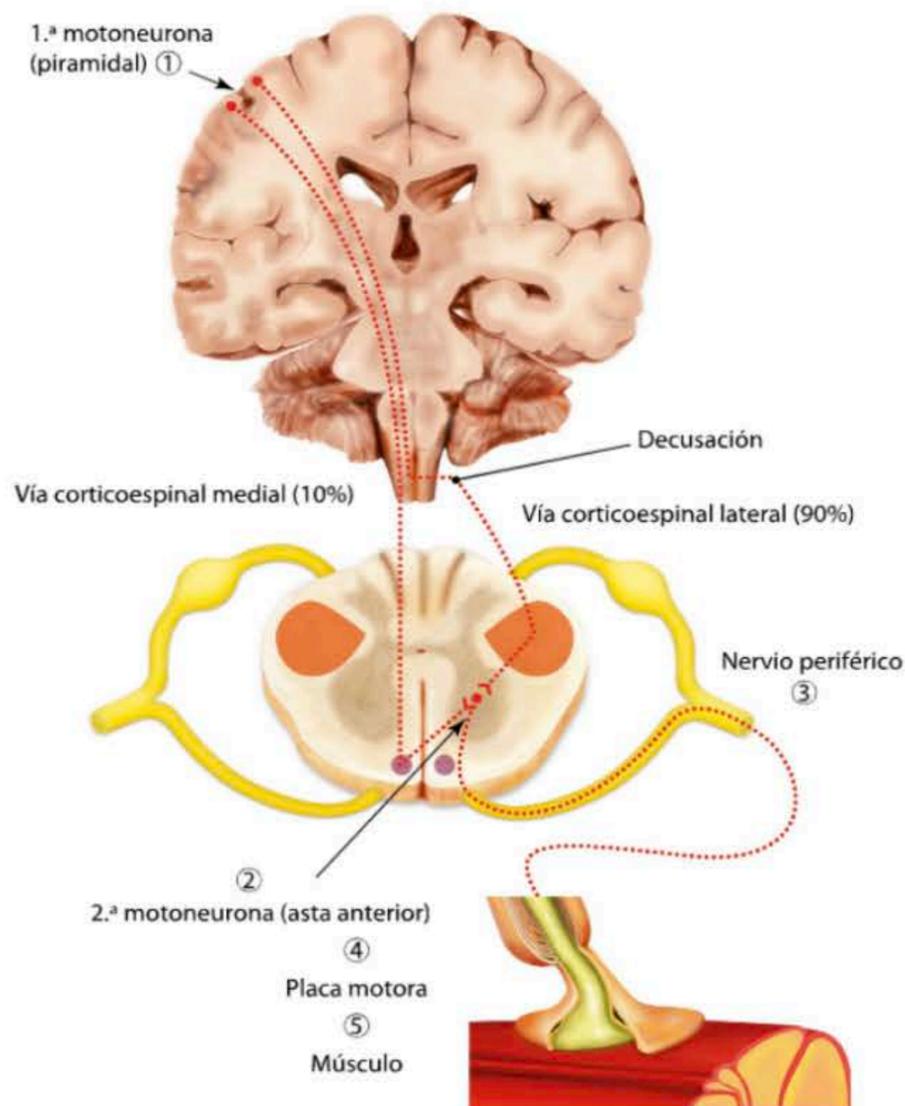
claudicación (infradesnivelación y pronación en miembro superior o caída hacia la camilla del miembro inferior). La lesión de la primera motoneurona del haz piramidal, puede tener una fase inicial denominada fase de shock medular en la que se pierden reflejos y existe una paresia flácida, pero cuando el daño quede establecido, el paciente tendrá clínicamente signos de primera.

Otras alteraciones de la función motora, como los trastornos extrapiramidales, las crisis comiciales motoras, los trastornos de la coordinación se tratarán más adelante en este capítulo.

Las parálisis pueden derivar de:

- Lesiones de la vía piramidal (primera motoneurona).
 - **Corteza y cápsula interna.** Hemiparesia faciobraquiocrural contralateral a la lesión.
 - **Troncoencéfalo.** Hemiparesia contralateral con clínica de pares craneales ipsilaterales.
 - **Lesiones medulares.** Cursan con paraparesia o tetraparesia, según la localización lesional, y si la afectación es sólo de una vía piramidal, la paresia es ipsilateral a la misma.
- Lesiones de la motoneurona del asta anterior medular y de los núcleos motores troncoencefálicos (segunda motoneurona).
- Lesiones del nervio periférico.
- Lesiones de la placa neuromuscular (miastenia gravis, síndrome miasténico de Eaton-Lambert, botulismo...).
- Miopatías (**Figura 6**).

Figura 6



Vías motoras

A nivel clínico es de gran importancia la diferenciación entre lesión de la primera y de la segunda motoneurona (Tabla 3).

	1.ª motoneurona	2.ª motoneurona
Reflejos osteotendinosos	Vivos	Disminuidos o ausentes
Respuesta cutaneoplantar	Extensora (Babinski)	Flexora
Músculo	<ul style="list-style-type: none"> Amplios grupos musculares (una extremidad completa al menos) Atrofia por desuso 	<ul style="list-style-type: none"> Músculos aislados o pequeños grupos (p. ej. musculatura intrínseca de la mano) Amiotrofia precoz Fasciculaciones y fibrilaciones (que deben confirmarse con un electromiograma)
Tono	Aumentado (parálisis espástica)	Disminuido (parálisis flácida)

Diagnóstico diferencial de las lesiones de primera y segunda motoneurona



RECUERDA

Hay que considerar si existen síntomas asociados para orientar el diagnóstico, por ejemplo:

1.ª motoneurona + afasia = hemisferio cerebral izquierdo con afectación cortical.

1.ª motoneurona + pares craneales contralaterales (síndrome cruzado) = tronco del encéfalo (los pares marcan la altura y nivel de la lesión en tronco).

2.ª motoneurona + déficit sensitivo = nervio periférico.

1.ª motoneurona + 2.ª motoneurona (en la misma extremidad) = esclerosis lateral amiotrófica (ELA).

1.4.

Trastornos de la sensibilidad (Figura 7)

Receptores sensoriales

- Receptores sensoriales primarios.** En este caso, son las propias terminaciones nerviosas las que actúan como sensores.
- Receptores sensoriales secundarios.** Constituidos por células especializadas neurales o no neurales, que actúan como transductoras del estímulo a la neurona sensorial primaria a través de mecanismos sinápticos.

Entre las propiedades de los receptores sensoriales, cabe destacar dos principales: la descarga repetitiva (a mayor intensidad, mayor frecuencia de descarga) y la adaptabilidad o fatiga (ante un estímulo constante, pasado cierto tiempo, la frecuencia de descarga cada vez es más lenta hasta que, finalmente, se reduce al mínimo o desaparece).

Vías sensitivas del SNC

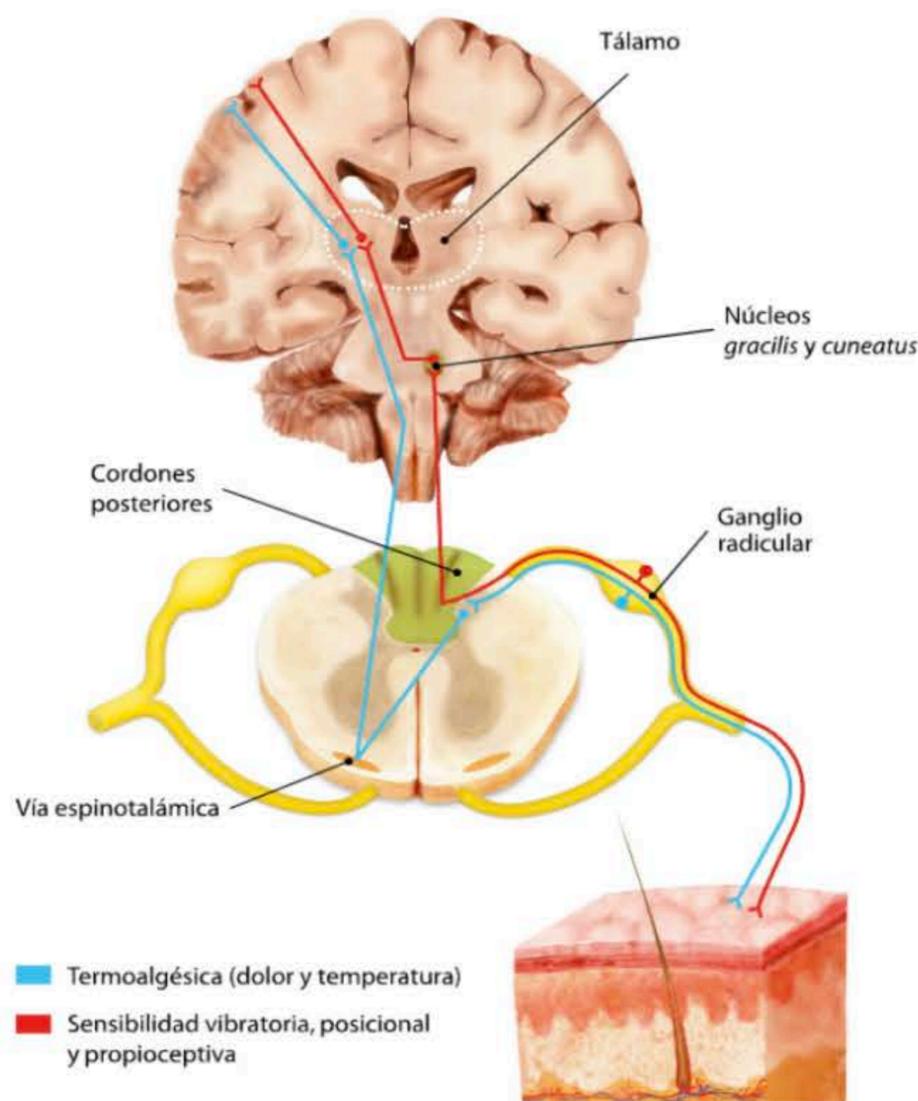
- Sensibilidad epicrítica. Sistema columna dorsal-lemnisco medial.** Conducen impulsos de discriminación táctil fina, vibración y propiocepción. Se inicia en el ganglio dorsal sensitivo (neurona de 1.º orden sensitivo), entrando por la raíz posterior, y asciende por las columnas posteriores de la médula ipsilateral, en forma de los fascículos de Goll (Grácil) y Burdach (Cuneiforme), haciendo su primera sinapsis

(neurona de 2.º orden) en los núcleos bulbares bajos de Goll (Grácil) y Burdach (Cuneiforme), cruzando a nivel del bulbo al lado opuesto, formando el lemnisco medial y acabando en el tálamo (núcleo ventral posterolateral; neurona de 3.º orden). Es una vía de conducción muy rápida y presenta un alto grado de orientación espacial con respecto al origen del estímulo.

- Sensibilidad protopática. Sistema anterolateral.** Conduce las siguientes modalidades: dolor, temperatura y tacto grosero. Se inicia en el ganglio dorsal sensitivo (neurona de 1.º orden sensitivo), entrando por la raíz posterior, donde tiene su primera sinapsis en las astas dorsales de la sustancia gris medular (neurona de 2.º orden) y, tras cruzar al lado opuesto de la médula, asciende por las columnas blancas anteriores y laterales (fascículo espinotalámico lateral), para terminar en todos los niveles del tronco, y también en el núcleo ventral posterolateral del tálamo (neurona de 3.º orden). Es un sistema más lento, con menor grado de orientación espacial.

Desde el tálamo, se distribuyen hacia la corteza sensorial (tercera neurona que proyecta al córtex parietal), donde existe una representación sensitiva del cuerpo, el llamado homúnculo sensitivo de Penfield.

Figura 7



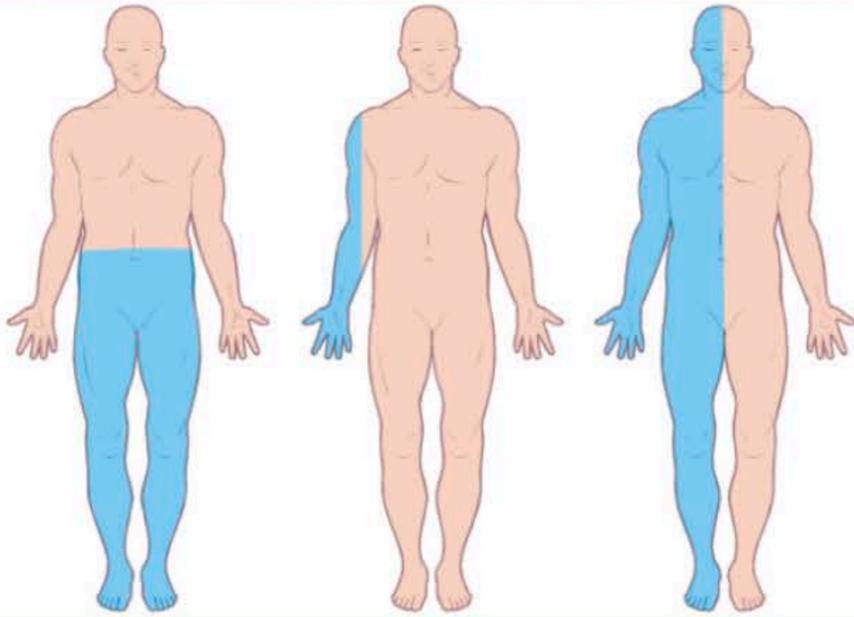
Vías sensitivas

Clínica

- Síntomas positivos:** parestesias (percepciones de sensaciones anómalas sin aplicación de un estímulo aparente) y disestesias (sensación anómala tras la aplicación de un estímulo).
- Síntomas negativos:** hipoestesia (disminución de la percepción) o anestesia (ausencia completa de percepción).

La distribución de los déficits sensoriales es indicativa de la localización lesional dentro del sistema nervioso (Figura 8).

Figura 8



Anatomía de las alteraciones de la sensibilidad

- **Polineuropatía:** hipoestesia, disestesias y parestesias a nivel distal en miembros, con distribución en guante y calcetín.
- **Lesiones centromedulares:** déficit en un dermatomo ("nivel suspendido") para la sensibilidad dolorosa y térmica con conservación de la táctil y propioceptiva (**déficit disociado de la sensibilidad**).
- **Lesiones medulares:** dan niveles sensitivos cuya distribución es indicativa del nivel lesional.
 - **Cordón posterior:** alteración epícritica ipsilateral.
 - **Cordón anterior:** alteración protopática contralateral.
- **Lesiones talámicas:** afectan a todas las sensibilidades del hemicuerpo contralateral, incluidas las de la cara. A veces pueden producir un cua-

dro de dolor o hiperpatía en el hemicuerpo afectado (síndrome de Déjerine-Roussy).

- **Lesiones corticales parietales:** producen una afectación de las sensibilidades combinadas, con conservación relativa de las primarias (tacto, dolor y temperatura).



1.5.

Trastornos de la coordinación. Ataxias

Se define la ataxia como todo trastorno de la coordinación que, sin debilidad motora y en ausencia de apraxia, altera la dirección y amplitud del movimiento voluntario, la postura y el equilibrio. La presencia de ataxia implica un daño en uno de los siguientes sistemas: propiocepción, cerebelo o vestibular (Tabla 4).

Tipos sindrómicos de ataxia

- **Ataxia sensitiva.** Afecta predominantemente a la marcha y miembros inferiores de forma simétrica. Es característica la ausencia de vértigo, nistagmo o disartria, y prácticamente diagnóstico el claro empeoramiento

Tabla 4

	Sensitiva (cordones posteriores-lemnisco medial)	Vestibular		Cerebelosa (hemisferios y vermis)
		Periférico (laberinto y núcleo vestibular)	Central (núcleos vestibulares y sus vías de conexión)	
Clínica	Marcha taloneante, inestable que empeora gravemente al cerrar los ojos	<ul style="list-style-type: none"> • Vértigo • Nistagmo • Desviación de marcha y maniobras vestibulares hacia el lado de la hipofunción vestibular relativa • Clínica vegetativa • Clínica auditiva frecuente (acúfenos, hipoacusia) ROMBERG +, tiende a lateralizar al lado de la hipofunción vestibular relativa 	<ul style="list-style-type: none"> • Vértigo • Nistagmo • Desviación de la marcha y maniobras vestibulares no armónicas 	<ul style="list-style-type: none"> • El síndrome pancerebeloso incluye: nistagmo, temblor cinético que se agrava al alcanzar el objeto (temblor terminal), temblor de acción postural frecuente, disimetría, disdiadococinesia, hipotonía y disartria escándida • El síndrome vermiano puede manifestarse como una ataxia truncal aislada
Romberg	ROMBERG +, sin lateralizar a ningún lado	ROMBERG +, tiende a lateralizar al lado de la hipofunción vestibular relativa	ROMBERG +, suele lateralizar al lado de la hipofunción vestibular relativa	ROMBERG -, igual de inestable con ojos abiertos o cerrados
Etiología	Espondilosis cervical, neuropatías periféricas, neuropatías sensitivas (Sjögern, paraneoplásicas), mielopatía con afectación cordonal posterior, tabes dorsal, lesiones en NVPL talámico	Vascular (vertebrobasilar), infecciosa, desmielinizante, tumoral, fármacos (antiepilépticos), tóxicos (etanol provoca degeneración vermiana predominante)	Lesiones vasculares o desmielinizantes troncoencefálicas	Vascular (vertebrobasilar), infecciosa, desmielinizante, tumoral, fármacos (antiepilépticos), tóxicos (etanol provoca degeneración vermiana predominante)

Tipos de ataxia

cuando el paciente cierra los ojos o ejecuta movimientos en situaciones con escasa luminosidad. En posición bípeda, con ojos abiertos, hay un aumento de la base de sustentación, y el paciente puede llegar a caer si cierra los ojos (signo de Romberg).

- **Ataxia cerebelosa.** La ataxia cerebelosa puede afectar a la bipedestación, marcha y miembros y, a diferencia de la ataxia sensitiva, persiste aún con ayuda visual y no se agrava tan intensamente con el cierre de los ojos. Se asocia a hipotonía, disartria, temblor cinético y nistagmo. El signo de Romberg es negativo en las lesiones cerebelosas, es decir, igual inestabilidad con ojos abiertos o cerrados.
- **Ataxia vestibular.** La ataxia o desequilibrio vestibular se caracteriza por un trastorno del equilibrio durante la bipedestación y marcha, sin incoordinación en los movimientos de los miembros cuando el paciente es explorado en decúbito. El vértigo y el nistagmo están típicamente asociados, y no hay disartria. El test de Romberg es positivo, lateralizando hacia el lado de la hipofunción relativa vestibular.

1.6.

Alteración de los pares craneales (Figura 9)

Parálisis de los pares craneales oculomotores

Las parálisis o pasesias de los pares craneales oculomotores (nervios motor ocular común [III], patético [IV] y motor ocular externo [VI]) producen diplopía binocular. La **diplopía monocular** se observa en la luxación del cristalino.

Lesiones del III par craneal (núcleo motor ocular común)

Cursa con debilidad de los músculos inervados (P01) (constrictor pupilar, recto superior, inferior, interno y oblicuo menor) y ptosis (elevador del párpado ipsilateral), produciendo diplopía vertical u oblicua binocular. La causa más frecuente es la mononeuropatía diabética.

- Las lesiones compresivas se caracterizan inicialmente por midriasis arreactiva de la pupila, seguida de debilidad de la musculatura extraocular. Las lesiones isquémicas respetan la pupila, ya que están confinadas a la

porción central del nervio, y las fibras pupilomotoras se localizan periféricamente.

- En el seno cavernoso, la lesión del III par se suele asociar a lesión de otros pares craneales (IV y VI: oftalmoplejía completa, la primera y segunda ramas del trigémino).
- Por la fisura orbitaria superior discurren los pares III, IV y VI y primera rama del V (oftálmica) y la vena oftálmica. Las lesiones a este nivel no afectan a la segunda rama del trigémino.



RECUERDA

Para aclarar la etiología de un III PC hay que fijarse en la pupila. Si la lesión es de naturaleza isquémica (diabetes), su función estará preservada hasta fases avanzadas, mientras que si es de naturaleza compresiva (aneurisma AComP), será lo primero en afectarse.

Lesiones del IV par craneal (núcleo troclear)

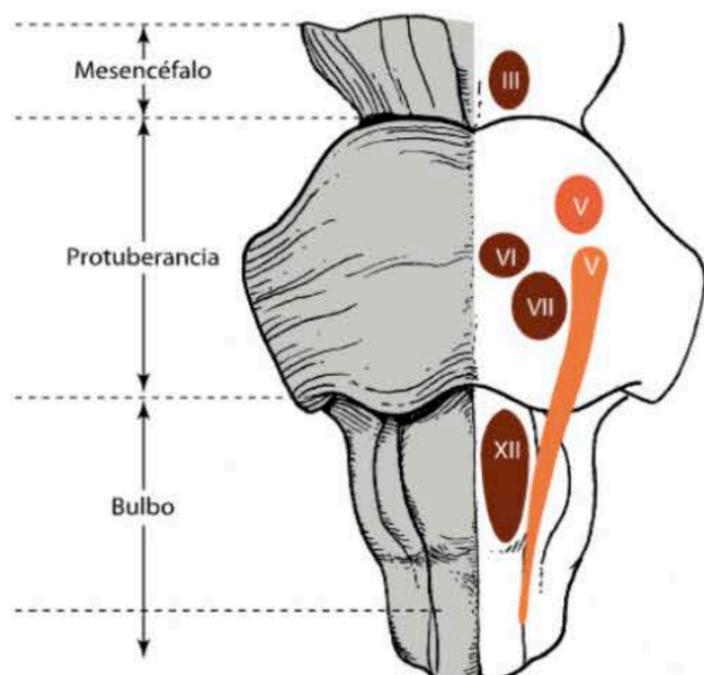
El núcleo del IV par se localiza en el mesencéfalo. La parálisis del IV par produce clínica de diplopía vertical que aumenta al mirar hacia abajo y al lado opuesto de la lesión. Los pacientes presentan, característicamente, desviación de la cabeza hacia el lado opuesto a la lesión, ya que la inclinación cefálica hacia el mismo lado aumenta la diplopía (fenómeno de Bielschowsky). La causa más frecuente de afectación son los traumatismos craneales seguidos de la neuropatía isquémica.

Lesiones del VI par craneal (núcleo motor ocular externo)

El núcleo del VI par se localiza en la protuberancia. De él se origina el **fascículo longitudinal medial**, interneuronas que cruzan la línea media y ascienden para hacer sinapsis en el subnúcleo del recto interno del III par contralateral, permitiendo de esta forma la mirada conjugada en el plano horizontal. La paresia del VI par craneal provoca limitación para la abducción del ojo, ocasionando diplopía binocular horizontal que aumenta cuando el paciente mira al lado de la lesión.

- La lesión del fascículo longitudinal medial produce la llamada **oftalmoplejía internuclear** (parálisis de la aducción de un ojo [que nomina el lado de la oftalmoplejía y el lado del FLM afectado] con nistagmo en el

Figura 9



	Localización	Clínica de la lesión
III PC	Mesencéfalo	Midriasis arreactiva Alteración de la mirada vertical
VI PC	Protuberancia	Alteración de la mirada horizontal (los ojos se desvían al lado contrario a la lesión)
VII PC	Protuberancia	Parálisis facial: (la boca se desvía al lado sano) · Periférica: completa (superior + inferior) · Central: respeta porción superior
XII PC	Bulbo	Paresia, amiotrofias y fasciculaciones de la lengua, que se desvía hacia el lado de la lesión
V PC	Núcleo principal (protuberancia) Núcleo espinal (protuberancia y bulbo)	Hemihipoestesia facial ipsilateral

ojo abducente). Sus causas más frecuentes son la esclerosis múltiple y las lesiones vasculares.

- La afectación a nivel de la punta del peñasco del temporal produce el síndrome de Gradenigo (paresia del VI par, dolor facial ipsilateral por afectación del trigémino y sordera).



RECUERDA

Oftalmoplejía internuclear: lesión del fascículo longitudinal medial (en jóvenes hay que sospechar enfermedad desmielinizante mientras que, en mayores, isquemia en el tronco del encéfalo).



RECUERDA

El IV par craneal es el más largo y delgado y además abandona el tronco del encéfalo por su cara posterior. Por ello, la causa más frecuente de su lesión son los traumatismos craneoencefálicos.

El VI par craneal realiza un largo recorrido a través del espacio subaracnoideo, de ahí que sea susceptible de lesionarse ante elevaciones de la presión intracraneal.

Lesión del nervio trigémino o V par craneal

El nervio trigémino inerva los músculos de la masticación y recoge la sensibilidad de la hemicara ipsilateral, hasta el vértex, sin incluir el ángulo mandibular (C2-C3). Se compone de tres ramas: oftálmica, maxilar y mandibular. La manifestación clínica más frecuente es el dolor en la hemicara ipsilateral. También puede cursar con hipoestesia de la hemicara ipsilateral, desviación de la mandíbula hacia el lado enfermo con debilidad para la masticación y abolición del reflejo corneal. Recuerda que las meninges y los vasos sanguíneos supratentoriales los inerva el trigémino.

Lesión del nervio facial o VII par craneal

El nervio facial inerva los músculos de la mímica facial, las glándulas lagrimal, submaxilar y sublingual, y los dos tercios anteriores de la lengua. La lesión periférica o nuclear produce debilidad de los músculos de la hemicara ipsilateral completa, de manera que al intentar elevar ambas comisuras, la boca se desvía hacia el lado sano, el paciente presenta frente lisa y dificultad para cerrar el párpado ipsilateral.

La lesión supranuclear (cortical) produce parálisis únicamente de la parte inferior de la hemicara contralateral (la inervación de la parte inferior es contralateral, mientras que la inervación de la parte superior es bilateral y, por tanto, está preservada).

Lesión del nervio estatoacústico u VIII par craneal

Está, a su vez, constituido por dos nervios, el coclear y el vestibular. El nervio coclear es sensorial y transmite los estímulos auditivos. El nervio vestibular interviene en la regulación del equilibrio y en la orientación en el espacio. La lesión del nervio coclear produce *tinnitus* o acúfenos, así como disminución de la agudeza auditiva.

Lesión del nervio glossofaríngeo o IX par craneal

Inerva los músculos constrictor superior de la faringe y estilofaríngeo, la sensibilidad del tercio posterior de la lengua y de la orofaringe. Su lesión produce leve disfagia, pérdida de la sensibilidad del tercio posterior de la lengua, pérdida del reflejo faríngeo y desviación de la pared posterior hacia el lado sano (signo de la cortina de Vernet). Es muy rara su lesión aislada.

Lesión del nervio vago o X par craneal

Su lesión intracraneal produce disfagia, disartria, disfonía y anestesia laríngea. Es muy rara su lesión aislada.

Lesión del nervio espinal o XI par craneal

Es un nervio motor puro que inerva los músculos esternocleidomastoideo y trapecio. Su lesión produce debilidad muscular ipsilateral a este nivel.

Lesión del nervio hipogloso o XII par craneal

Es un nervio motor puro que inerva la hemilengua ipsilateral (músculo genio-gloso). Su lesión produce hemiatrofia ipsilateral de la lengua y desviación de la misma hacia el lado de la lesión.



RECUERDA

Los "pares de fuerzas", explican varias cuestiones de la exploración neurológica, cuando un lado falla, el lado contrario predomina y "empuja" hacia el lado enfermo:

- El área de la mirada conjugada (área 8 de Brodmann, lóbulo frontal): los ojos miran hacia el lado de la corteza infartada.
- El trigémino motor: la mandíbula se desvía al lado enfermo.
- La porción vestibular del VIII par: la hipofunción relativa vestibular inestabiliza el Romberg hacia el lado de esa hipofunción.
- Hipogloso: la protrusión de la lengua se desvía hacia el lado afectado por el empuje del geniogloso contralateral.

1.7.

Trastornos campimétricos y pupilares

Defectos campimétricos

Véase la Sección de Oftalmología. En resumen:

- Las **lesiones retinianas y del nervio óptico** conducen a la aparición de escotomas o amaurosis.
- Las **lesiones quiasmáticas** dan lugar generalmente a hemianopsias heterónimas bitemporales.
- Las **lesiones en cintilla óptica** dan lugar a hemianopsias homónimas contralaterales incongruentes (diferencias entre el defecto campimétrico en cada ojo). Se suelen acompañar de defecto pupilar aferente
- Las **radiaciones ópticas inferiores (temporales)** producen una cuadrantanopsia homónima contralateral de predominio superior.
- Las **radiaciones ópticas superiores (parietales)** producen una cuadrantanopsia homónima contralateral de predominio inferior.
- La lesión de **ambas radiaciones ópticas** produce una hemianopsia homónima contralateral que, a diferencia de la cintilla, será más congruente y sin afectación de la pupila.
- Las lesiones en **corteza visual primaria** dan lugar a hemianopsias homónimas contralaterales con la peculiaridad de que la mácula, zona de mejor visión, queda respetada.

Las lesiones cercanas al quiasma son menos **congruentes** que las lesiones occipitales porque en las primeras la densidad de la hemianopsia no es idéntica en ambos ojos.

**RECUERDA**

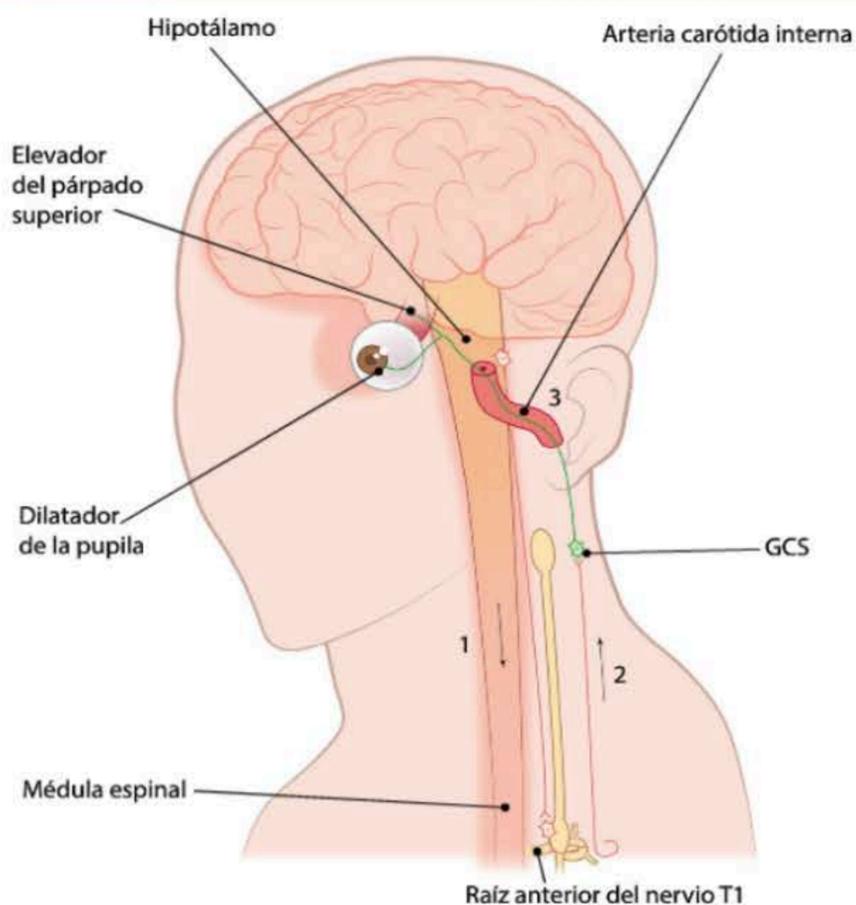
La cuadrantanopsia bitemporal superior se produce por la compresión de las fibras inferiores del quiasma, y una de sus causas suelen ser los tumores hipofisarios. En cambio, los craneofaringiomas, que comprimen primero las fibras superiores, provocan una cuadrantanopsia bitemporal inferior.

Alteraciones pupilares

- **Anisocoria esencial.** Un 15-30% de la población normal tiene una diferencia en el tamaño pupilar de 0,4-1 mm con una reactividad normal a la luz.
- **Defecto pupilar aferente relativo.** Consiste en una disminución de la respuesta pupilar constrictora frente a un estímulo luminoso directo, con una respuesta normal si se estimula el ojo contralateral (respuesta consensual normal), e indica lesión del nervio óptico ipsilateral.
- **Síndrome de Horner.** Se produce por afectación de las fibras pupilares simpáticas. La innervación simpática que dilata la pupila se origina a nivel hipotalámico (1.ª neurona simpática) y desciende por el tegmento lateral troncoencefálico hasta el núcleo intermediolateral de la médula en los segmentos C8-D2. Donde se sitúa la 2.ª neurona simpática, que sale de la médula por el ramo anterior, atraviesa el ganglio estrellado y desde aquí, pasa al ganglio cervical superior (donde se encuentra la 3.ª neurona) de la cadena simpática paravertebral y asciende con el plexo pericarotídeo, para incorporarse a la rama oftálmica del trigémino y alcanzar la pupila a través de los nervios ciliares largos. La lesión a cualquiera de estos niveles puede producir un síndrome de Horner, que cursa con la tríada de ptosis, miosis y "enofthalmos" aparente. A veces se suma anhidrosis facial (esto último cuando la lesión es previa a la bifurcación carotídea; si la lesión es posterior a la bifurcación, no hay anhidrosis). La pupila responde adecuadamente a la luz y a los estímulos cercanos. La anisocoria es mayor en la oscuridad y la pupila responde tanto a midriáticos como a mióticos.
- **Lesión de las fibras pupilares parasimpáticas** o defecto pupilar eferente (lesión III par craneal). Da lugar a dilatación pupilar sin respuesta a la luz. Cuando la dilatación pupilar arreactiva se acompaña de una relativa preservación de la motilidad ocular, la etiología suele ser compresiva en el espacio subaracnoideo. Las lesiones isquémicas del III par respetan la pupila inicialmente (ya que la isquemia suele afectar a las fibras internas y, como se ha comentado, las parasimpáticas se sitúan en la porción externa del III par).
- **Pupila tónica de Adie.** Se produce secundariamente a lesión del ganglio ciliar por causas locales (inflamación, infección o traumatismo) o como parte de una neuropatía periférica o autonómica (síndrome de Guillain-Barré, síndrome de Fisher, síndrome de Shy-Drager, amiloidosis, neuropatía sensitiva hereditaria, enfermedad de Charcot-Marie-Tooth, diabetes, alcoholismo o síndrome paraneoplásico). Es una pupila midriática, generalmente unilateral, que no responde a la luz, y cuya respuesta

frente a la visión cercana es lenta y tónica. La anisocoria se hace más patente en condiciones de luminosidad. Responde tanto a midriáticos como a mióticos. Puede acompañarse de movimientos vermiformes de los bordes del iris.

- **Pupila de Argyll-Robertson.** Es una afectación pupilar bilateral con pupilas pequeñas e irregulares que responden escasamente a la luz, pero conservan la acomodación para la visión cercana (disociación cerca-luz o DCL). Presenta respuesta adecuada a mióticos y escasa a midriáticos. Parece ser secundaria a una lesión mesencefálica rostral y característicamente se ve en pacientes con neurolúes.

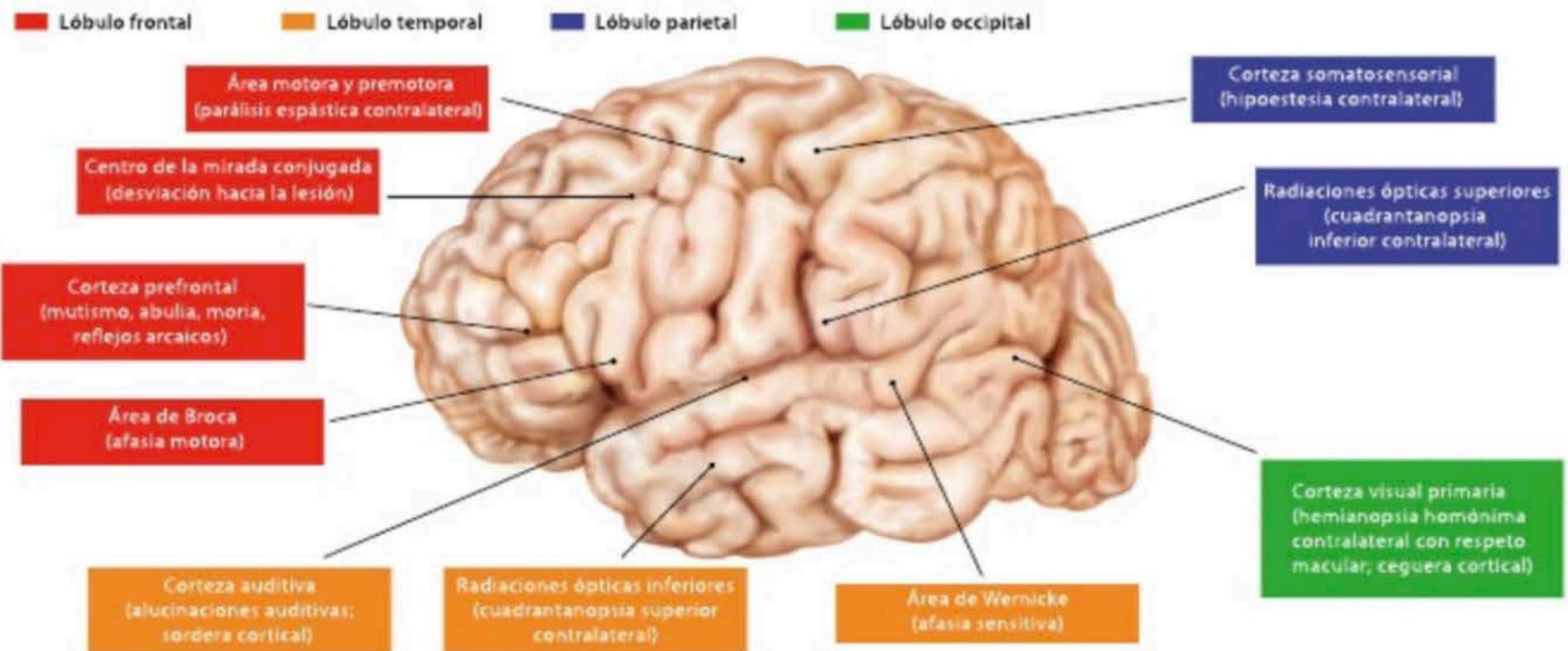
Figura 10

Vía simpática ocular (GCS: ganglio cervical superior)

1.8.**Síndromes lobares (Figura 11)****Lóbulo frontal**

- Las áreas motoras y premotoras están específicamente relacionadas con los movimientos voluntarios y su lesión produce parálisis espástica contralateral (primera motoneurona). Las áreas motoras primarias, al igual que las sensitivas, se organizan somatotópicamente de forma que áreas corticales se correlacionan con áreas corporales específicas (Figura 12).
- En el lóbulo frontal, se sitúa un centro de la mirada conjugada. Su lesión produce desviación oculocefálica conjugada hacia el lado de la lesión. Sin embargo, su irritación (crisis comiciales) desvía los ojos y la cabeza hacia el lado opuesto.
- La lesión del área motora suplementaria dominante inicialmente produce mutismo, para posteriormente evolucionar a afasia motora transcortical. Cuando se afecta el área de Broca, aparece la afasia motora o no fluente. Lesiones más amplias en esta zona conducen al desarrollo de agrafia y apraxia bucolinguofacial.

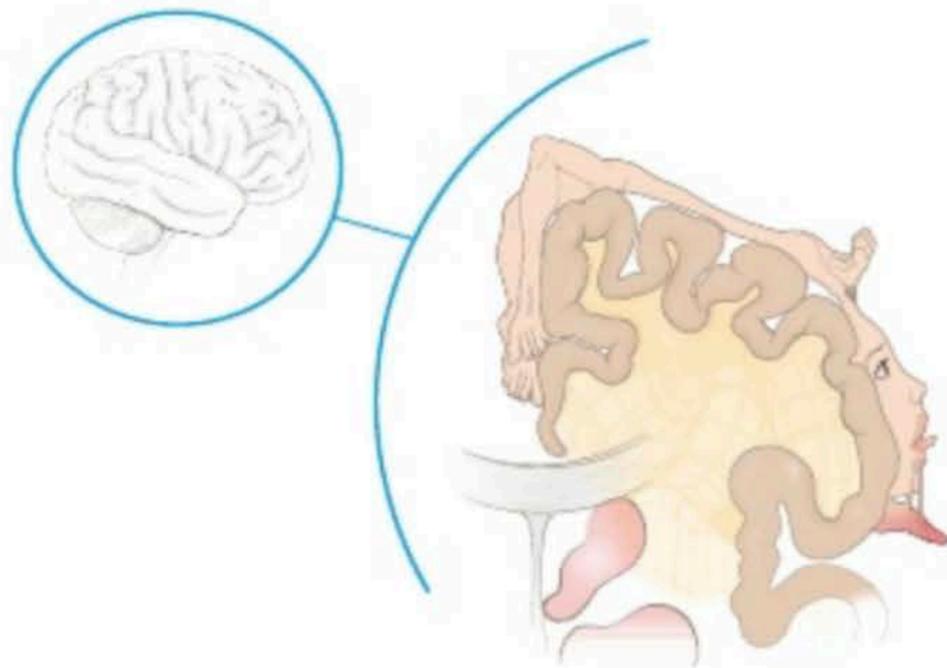
Figura 11



Alteraciones de las funciones superiores y síndromes lobares

- La afectación bilateral de las áreas frontales mediales parasagitales conduce a un cuadro de apraxia de la marcha e incontinencia urinaria.
- Las áreas prefrontales tienen una función menos específica. Su lesión se ha relacionado con una ausencia de iniciativa y espontaneidad (estado apático o abúlico), disminución de las relaciones interpersonales, cambios en la personalidad (a veces con evidente desinhibición social, inestabilidad e impulsividad, especialmente con lesiones frontales basales) y ligero deterioro intelectual, con ausencia de atención y concentración, incapacidad para analizar los problemas y perseveración.

Figura 12



Organización somatotópica de las áreas corticales motoras y sensitivas

RECUERDA



De forma resumida recuerda los patrones de desviación de la mirada conjugada en 3 casos:

- 1) En un infarto hemisférico con afectación frontal (área de la mirada conjugada, 8 de Brodmann), los ojos se desvían hacia el lado de la lesión hemisférica.
- 2) En el caso de una crisis que afecte al área de la mirada conjugada, los ojos se desvían hacia el lado contrario del foco irritativo.
- 3) En el caso de infartos en protuberancia, se puede producir una desviación de la mirada conjugada al lado contrario de la lesión.

Lóbulo parietal

- Las alteraciones sensitivas que aparecen como consecuencia de la lesión del lóbulo parietal han sido descritas previamente (véase el Apartado sobre *Síndromes sensitivos y agnosias*) e incluyen astereognosia, atopognosia, pérdida de la discriminación entre dos puntos, extinción parietal, y negligencias: anosognosia y asomatognosia.
- El defecto campimétrico por lesión parietal es una hemianopsia homónima contralateral congruente, con claro predominio en los campos inferiores (cuadrantanopsia homónima inferior por afectación de las radiaciones ópticas superiores).
- La apraxia constructiva y la del vestido, así como la anosognosia y la negligencia hemicorporal (asomatognosia), se observan más frecuentemente con lesiones parietales derechas, aunque también pueden aparecer en lesiones izquierdas.
- La lesión del lóbulo parietal dominante conduce a la aparición de alexia, síndrome de Gerstmann (agrafia, alexia, acalculia, agnosia digital y desorientación derecha-izquierda), astereognosia bimanual (agnosia táctil) y apraxia ideatoria e ideomotora (también pueden aparecer en lesiones frontales).



Lóbulo temporal

- Las lesiones del lóbulo temporal dominante producen cuadrantanopsia homónima superior por afectación de las radiaciones ópticas inferiores, afasia de Wernicke o fluente, amusia (incapacidad para leer y escribir música) y alteración en el aprendizaje del material verbal presentado por vía auditiva.
- La lesión del lóbulo temporal no dominante produce el mismo defecto campimétrico, alteración en las relaciones espaciales, deterioro en el aprendizaje del material no verbal presentado por vía visual y una incapacidad para reconocer melodías.
- La lesión de cualquiera de los lóbulos temporales puede dar lugar a alucinaciones e ilusiones auditivas y comportamiento psicótico con agresividad.
- La afectación temporal bilateral puede conducir a un síndrome amnésico de Korsakoff, síndrome de Klüver-Bucy (apatía, placidez, incremento en la actividad sexual y falta de reconocimiento de objetos comestibles) y sordera cortical.

Lóbulo occipital

- La lesión unilateral produce una hemianopsia homónima contralateral congruente con respeto de la visión macular y puede cursar con alucinaciones visuales elementales.
- La afectación occipital bilateral produce:
 - Ceguera cortical por afectación de las áreas visuales primarias (cisuras calcarinas). Los pacientes con lesiones occipitales mediales extensas de carácter agudo y bilaterales con ceguera cortical pueden negar su ceguera (anosognosia visual) y confabular sobre lo que están viendo; es el síndrome de Anton.
 - Prosopagnosia.
 - Simultanagnosia.
 - Síndrome de Balint, que implica apraxia óptica (fallo para dirigir la mirada en una dirección ante una orden, pudiéndolo hacer de forma espontánea).



RECUERDA

Las representaciones visual y auditiva son bilaterales. Por eso, aunque puede haber parálisis e hipoestesias de un solo hemisferio, para que exista ceguera o sordera completa de origen cortical, son necesarias lesiones de ambos.

1.9. Síndromes troncoencefálicos

De manera general, hay que pensar en una lesión a nivel del tronco del encéfalo siempre que aparezcan asociadas a lesiones de pares

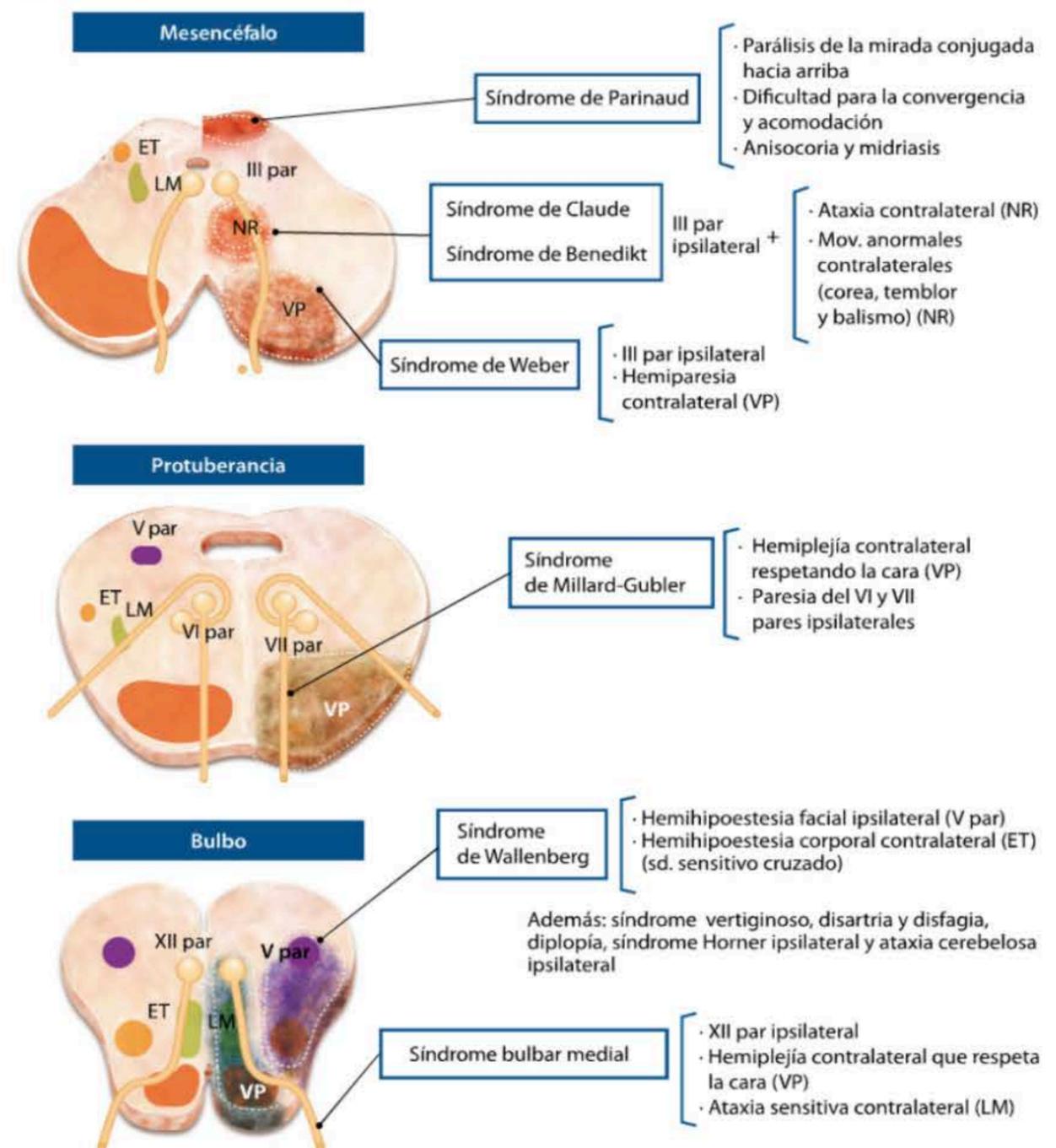
craneales ipsilaterales con "vías largas" (motor o sensitivo) contralaterales. Los pares craneales dan el nivel de la lesión (Figura 13).

Síndrome bulbar lateral o síndrome de Wallenberg

Es secundario a oclusión de la arteria vertebral (más frecuente) o cerebelosa posteroinferior (PICA) (más característico). Clínicamente, se caracteriza por:

- Síndrome vertiginoso con náuseas y vómitos por afectación de los núcleos vestibulares.
- Disartria y disfagia por paresia de la cuerda vocal, faringe y velo del paladar ipsilateral, todo ello secundario a lesión del núcleo ambiguo.
- Diplopía, quizá secundaria a la extensión de la lesión a la protuberancia inferior, donde se localiza el VI par.
- Hipoestesia facial ipsilateral** por afectación del núcleo espinal trigeminal en el bulbo lateral.
- Hipoestesia corporal contralateral** por afectación del tracto espinotalámico.
- Síndrome de Horner ipsilateral.
- Ataxia cerebelosa ipsilateral secundaria a la afectación del pedúnculo cerebeloso inferior y cerebelo.

Figura 13



Síndromes del tronco del encéfalo (VP: vía piramidal; LM: lemnisco medial; ET: vía espinotalámica; NR: núcleo rojo)



RECUERDA

Los pares craneales nos dan el nivel de la lesión. No hay que olvidar la regla 2-2-4-4: los dos primeros pares "no llegan al tronco", el III y el IV llegan al mesencéfalo; los pares V, VI, VII y VIII a la protuberancia, y los cuatro últimos al bulbo.

La excepción a esta regla es el V par, recuerda que presenta núcleos en mesencéfalo, protuberancia y bulbo, si bien, el núcleo principal del trigémino está en la protuberancia.

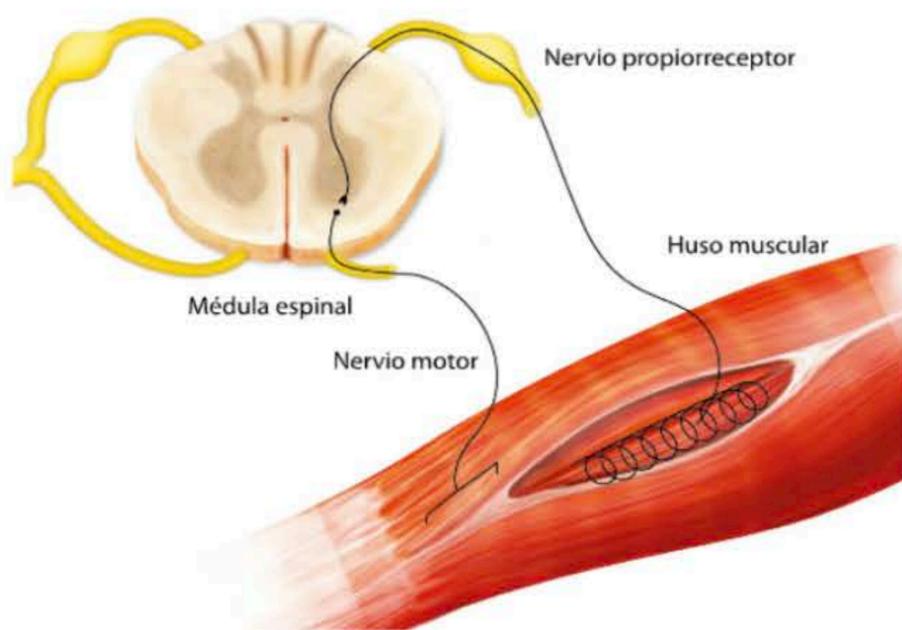
1.10.

Reflejos y síndromes medulares

Los principales reflejos medulares son los siguientes:

- **Reflejo miotático, osteotendinosos o de estiramiento muscular (Figura 14).** La excitación de los husos (al aumentar la longitud de la fibra muscular) produce una contracción refleja de las grandes fibras esqueléticas que los rodean. Este reflejo se produce por una vía monosináptica (no participan interneuronas). La cuantificación de los reflejos se expone en la **Tabla 5**.

Figura 14



Reflejo miotático

Tabla 5

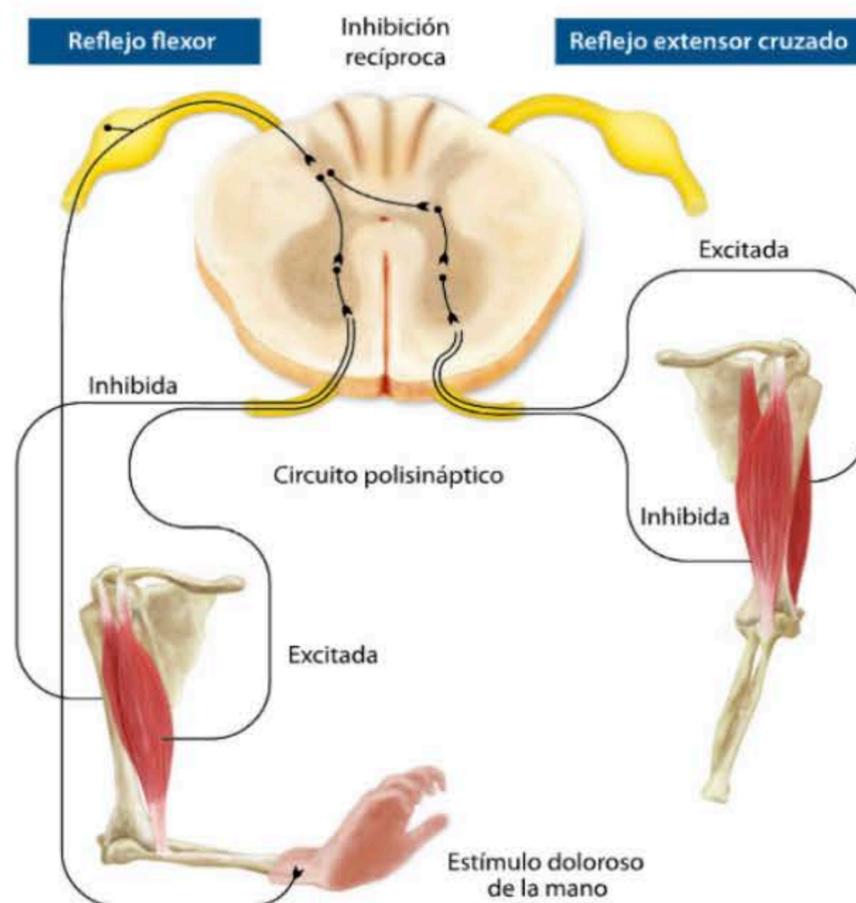
Arreflexia	0
Hiporreflexia	+
Reflejos normales	++
Hiperreflexia	+++
Clonus	++++

Cuantificación de los reflejos miotáticos, osteotendinosos o de estiramiento muscular

- **Reflejo tendinoso.** Un aumento de tensión muscular inhibe directamente el músculo individual, sin afectar a los músculos adyacentes.
- **Reflejo flexor o de retirada (Figura 15).** Ante un estímulo sensorial cutáneo de cualquier tipo, pero sobre todo doloroso (por esto se ha denominado también reflejo nociceptivo o de dolor), se produce una

contracción de los músculos flexores de la extremidad y una relajación de los extensores.

Figura 15

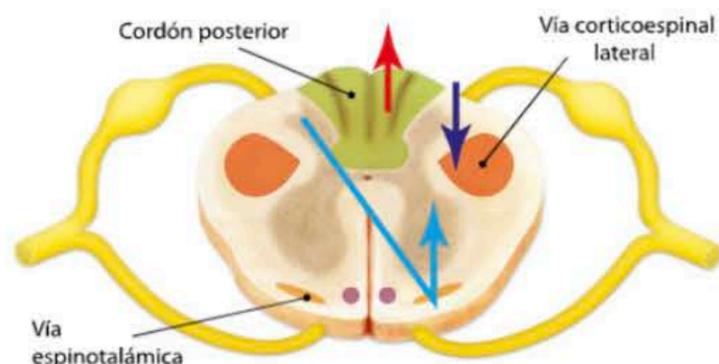


Reflejo flexor

- **Reflejos medulares que producen espasmo muscular.** Bien sea por una fractura ósea, por irritación del peritoneo parietal en una peritonitis, entre otros.
- **Reflejos autónomos.** Comprenden múltiples funciones, como cambios en el tono vascular según la temperatura local, sudoración, reflejos intestinales y vesicales. Este tipo de reflejos suelen ser segmentarios, pero en ocasiones se desencadenan de forma simultánea, en grandes porciones de la médula, ante un estímulo nociceptivo fuerte o la repleción excesiva de una víscera. Es el llamado reflejo en masa.

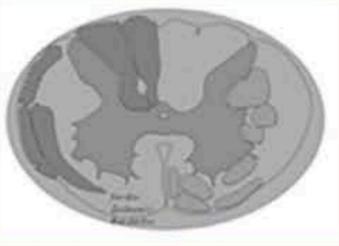
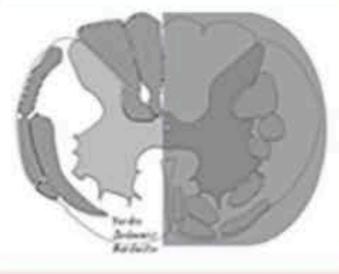
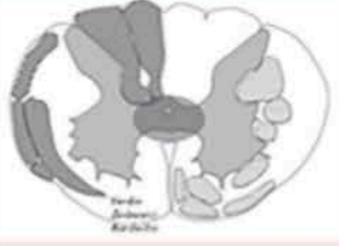
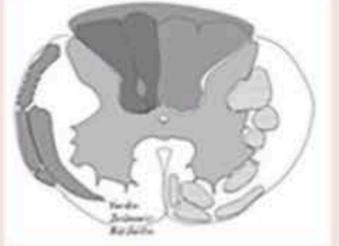
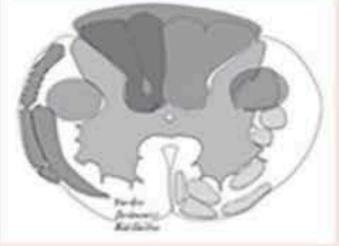
Es preciso recordar las principales vías que recorren la médula (Figura 16, Figura 17 y Tabla 6) para poder reconocer los síndromes clínicos.

Figura 16



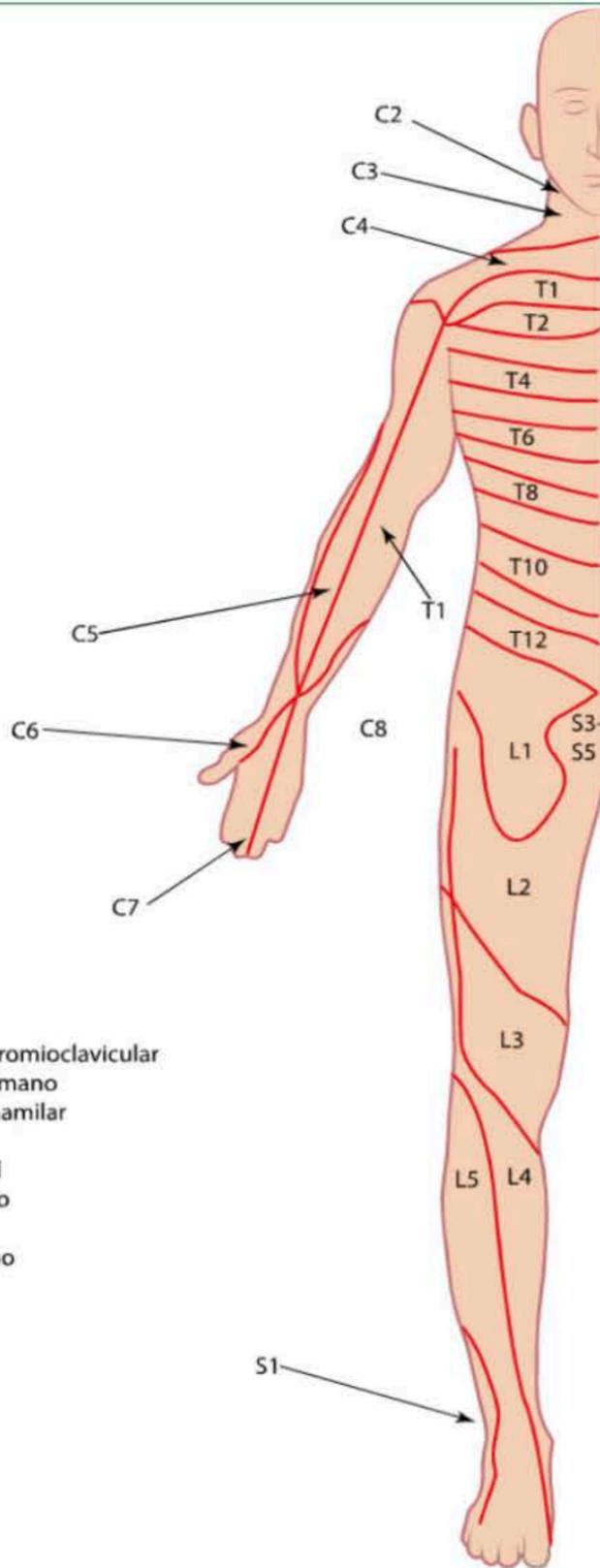
Principales vías motoras y sensitivas de la médula espinal

Tabla 6

Síndrome medular		Características clínicas	Posibles etiologías
Sección medular completa		M: Debilidad bilateral de 1ª MN bajo el nivel de la lesión S: Pérdida bilateral de sensibilidad epicrítica y protopática bajo nivel de lesión A: Alteración autonómica por debajo de la lesión (incontinencia, impotencia). Mayor compromiso en lesiones por encima de T6	Traumática, mielitis transversa, hemorragia, absceso epidural, metástasis, mielopatía necrotizante paraneoplásica, mielopatía postradiación
Hemisección medular (Brown Séquard)		M: Debilidad de 1ª MN bajo el nivel de la lesión e ipsilateral a ésta S: a) pérdida de sensibilidad epicrítica bajo nivel de lesión e ipsilateral a ésta. b) pérdida de sensibilidad protopática bajo nivel de lesión y contralateral a ésta	Herida penetrante por arma blanca, enfermedad desmielinizante (EM), Infección por VVZ, compresión asimétrica (meningioma)
Síndrome central medular		S: Pérdida bilateral de la sensibilidad protopática confinada a los niveles afectados (nivel suspendido) En lesiones grandes se añade a lo previo semiología de 2ª MN al nivel de la lesión	Lesión por mecanismo de hiperextensión cervical, siringomielia, tumores intramedulares, neuromielitis óptica
Síndrome de columnas posteriores		S: Alteración epicrítica bajo el nivel de la lesión. Ataxia sensitiva. Hiporreflexia bajo la lesión. Signo de Lhermitte, en especial cuando la lesión es cervical	Tabes dorsalis, mielopatía cervical espondilótica, EM, infarto de arterias posteriores espinales, mielopatía precoz inducida por radiación
Síndrome posterolateral		M: Debilidad bilateral de 1ª MN bajo el nivel de la lesión. Marcha parapareética espástica. S: Pérdida bilateral de sensibilidad epicrítica bajo nivel de lesión. Ataxia sensitiva	Déficit de B12, deficiencia de cobre, mielopatía espondilótica cervical, paraparesia espástica tropical (HTLV-1), paraparesia espástica hereditaria, VIH, mielitis paraneoplásica
Síndrome del asta anterior		M: debilidad difusa con patrón de 2ª MN	Poliovirus, virus del Nilo Occidental, Atrofia muscular espinal, atrofia muscular espinobulbar, neuropatía subaguda motora paraneoplásica
Síndrome medular anterior		M: Debilidad bilateral de 1ª MN bajo el nivel de la lesión S: Pérdida de sensibilidad protopática bilateral bajo nivel de lesión A: Alteración autonómica por debajo de la lesión ¡Conserva sensibilidad epicrítica!	Infarto en el territorio de la arteria espinal anterior, poliovirus, virus del Nilo Occidental
Síndrome del cono medular		M: Debilidad flácida de MMII (2ª MN) S: Anestesia en "silla de montar" A: Disfunción flácida de la vejiga	Hernia discal lumbar, traumatismo, metástasis epidural o absceso (nivel L1-2), CMV, esquistosomiasis

Manifestaciones clínicas y etiologías de los síndromes medulares (M: motor; S: sensitivo; A: autonómico; MN: motoneurona; EM: esclerosis múltiple; VVZ: virus varicela zóster; MMII: miembros inferiores; ELA: esclerosis lateral amiotrófica; VIH: virus de la inmunodeficiencia humana; HTLV: virus linfotrópico de células T humanas; CMV: citomegalovirus)

Figura 17



- C4 articulación acromioclavicular
- C6 1.º dedo de la mano
- T4-T5 línea intermamilar
- T10 ombligo
- L1 región inguinal
- L4 maleolo interno
- L5 dorso del pie
- S1 maleolo externo

Dermatomas representados en visión ventral

Ideasclave

- ✓ La asociación de apraxia de la marcha, incontinencia urinaria y demencia aparece característicamente en las lesiones frontales bilaterales y en la hidrocefalia normotensiva.
- ✓ El haz corticoespinal y el haz corticonuclear (fascículo geniculado) son los dos tractos principales que forman el sistema piramidal. En este sistema existe una primera motoneurona cuya lesión se caracteriza por afectación de amplios grupos musculares, reflejos osteotendinosos exaltados, signo de Babinski e hipertonia en "hoja de navaja" con ausencia de fibrilaciones y fasciculaciones. La lesión de la segunda motoneurona (en el asta anterior de la médula espinal) se caracteriza por afectación de músculos aislados o pequeños grupos, reflejos miotáticos disminuidos o ausentes y fasciculaciones y fibrilaciones.
- ✓ Existen fundamentalmente dos vías sensitivas: el sistema columna dorsal-lemnisco medial (sensibilidad epicrítica, se decusa a nivel del bulbo y sus fibras hacen sinapsis en los núcleos de Goll y Burdach) y el sistema anterolateral (sensibilidad protopática: dolor, temperatura y tacto grosero; las fibras cruzan al lado opuesto a nivel medular).
- ✓ La distribución del déficit sensorial es indicativa de la localización de la lesión. Nivel suspendido para sensibilidad dolorosa y térmica, con conservación de la táctil y propioceptiva (déficit dissociado de la sensibilidad), se ve en lesiones centromedulares, como la siringomielia.
- ✓ En el síndrome cerebeloso vermiano, hay ataxia de la marcha y escasa o nula ataxia de los miembros; en el síndrome cerebeloso hemisférico, lleva asociada ataxia de los miembros y, con mayor frecuencia que en el anterior, dismetría, asinergia, disdiadococinesia y discronometría.
- ✓ Hay que pensar en lesión del tronco encefálico siempre que aparezcan asociadas lesiones de pares craneales ipsilaterales con "vías largas" (motoras o sensitivas) contralaterales. Los pares craneales indican el nivel de la lesión.
- ✓ Los síndromes disartria-mano torpe y ataxia-hemiparesia se pueden dar tanto en lesiones de la cápsula interna contralateral como en las de protuberancia.
- ✓ En las lesiones bulbares se distinguen dos síndromes: lateral o de Wallenberg (oclusión de la arteria vertebral [más frecuente] o cerebelosa posteroinferior [más característico]) y medial (oclusión de la arteria espinal anterior o vertebral).

Casosclínicos

Una paciente de 80 años llega a la Urgencia como código ictus, y en el box vital, mientras el neurólogo realiza la valoración de la escala NIHSS, comprueba que tiene un cuadro hemisférico, con los siguientes hallazgos: desviación de la comisura bucal a la izquierda, desviación de la mirada a la izquierda y una debilidad clara de extremidades derechas, con alteración de la sensibilidad en las mismas. Mientras se realiza la exploración y sin llegar a completarla, llegan los resultados del ECG donde se aprecia una FA no conocida en los antecedentes personales.

- 1) Aparenta ser un cuadro de circulación posterior, tronco encefálico, considerando los hallazgos que implican un síndrome cruzado, facial izquierdo y paresia de extremidades derechas.
- 2) Se trata de un cuadro que afecta a estructuras profundas subcorticales, probablemente la arteria coroidea anterior, dado que no tiene afasia, y no hay datos de afectación cortical.

- 3) De los hallazgos que se tienen se deduce una obstrucción en territorio pontino-protuberancial derecho, que justifica la desviación oculocefálica y las alteraciones cruzadas de pares y vías largas.
- 4) Se trata de un ictus hemisférico izquierdo con afectación del área 8 de Brodmann que justifica la desviación oculocefálica, con afectación proximal dicho vaso.

RC: 4

La paciente del caso anterior, en el tiempo que se comprobaba la FA, al continuar la exploración, presenta la siguiente semiología: desviación oculocefálica a la derecha, desviación de la comisura bucal a la izquierda, imposibilidad para emitir lenguaje, paresia de extremidades derechas, hipoestesia de extremidades derechas con reflejo cutáneo plantar flexor derecho. Señalar la opción correcta:



- 1) El cuadro es congruente con una afectación hemisférica izquierda pero la desviación de la mirada implica un ictus agudo añadido en la corteza frontal derecha, con afectación de áreas 4, 6 y 8 de Brodmann, como hipótesis más plausible.
- 2) Se debe revisar de nuevo la exploración y comprobar algún dato de la misma que ahora mismo no es congruente, y por ello, la exploración presenta un fallo que dificulta el encaje del cuadro hemisférico.
- 3) La alteración protuberancial izquierda justifica la clínica facial ipsilateral, así como del desviación oculocefálica a la derecha, y paresia de extremidades derechas, por lo que se trata de un ictus en territorio vertebrobasilar.
- 4) El ictus es hemisférico izquierdo, pero lo más probable es que un fenómeno comicial que incluya área 8 de Brodmann provoque que ahora los ojos se desvíen a la derecha.

RC: 4

Un paciente de 56 años, diabético, dislipidémico, no hipertenso, hace 4 años fue intervenido de una hernia discal C5-C6 con discectomía y colocación de injerto intersomático, con historia de cialgias bilaterales de repetición, presenta en los últimos meses una debilidad de extremidades superiores de lenta evolución, con mayor afectación derecha, que le hace quejarse de falta de fuerza en las manos en especial y provoca también molestas sensaciones como si tuviese “gusanillos” bajo la piel, algo que se comprueba mientras hablan al ver que existe lo que parecen fasciculaciones en musculatura interósea, y se demuestra en EMG que le realiza sobre la marcha, mostrando denervación activa en territorio de la musculatura interósea de ambas manos. Los REM/ROT en miembros superiores están hipoactivos. En miembros inferiores destaca viveza de reflejos rotulianos con abolición de aquíleos, con quejas del paciente de “calambres” frecuentes nocturnos en dichas extremidades. Se evoca claro Babinski en miembro inferior derecho y dudoso en izquierdo. No existen francos déficits de la sensibilidad. Señalar la opción correcta:

- 1) Se trata de una muy probable enfermedad de motoneurona. Dado que tiene semiología de 1.ª y 2.ª motoneurona y evolución subaguda en varios meses, debería informar al paciente del pronóstico. La RM aportaría datos de interés.
- 2) Se trata de una probable mielopatía cervical, pero el hallazgo de la hiporreflexia aquílea es incongruente con este diagnóstico, dado que debería tener reflejos vivos. Por lo que se deben realizar otras pruebas.

- 3) Se trata de una enfermedad de motoneurona con afectación espinal difusa, de manera que presenta Babinski (1.ª motoneurona), abolición de aquíleos (2.ª motoneurona), rotulianos exaltados (1.ª motoneurona), hipoactivos en extremidades superiores (2.ª motoneurona).
- 4) Se trata de una complicación de la cirugía cervical, con una probable estenosis de canal cervical. Habría que pedir una prueba de imagen.

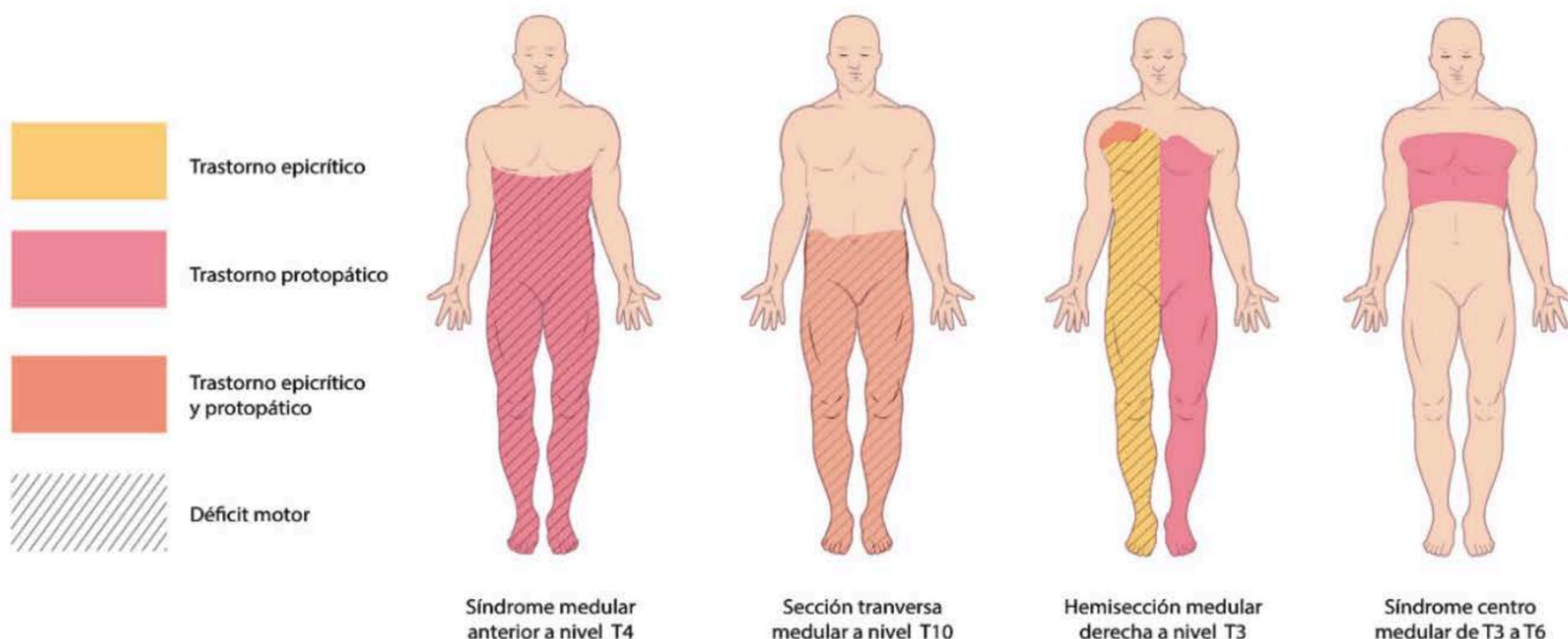
RC: 4

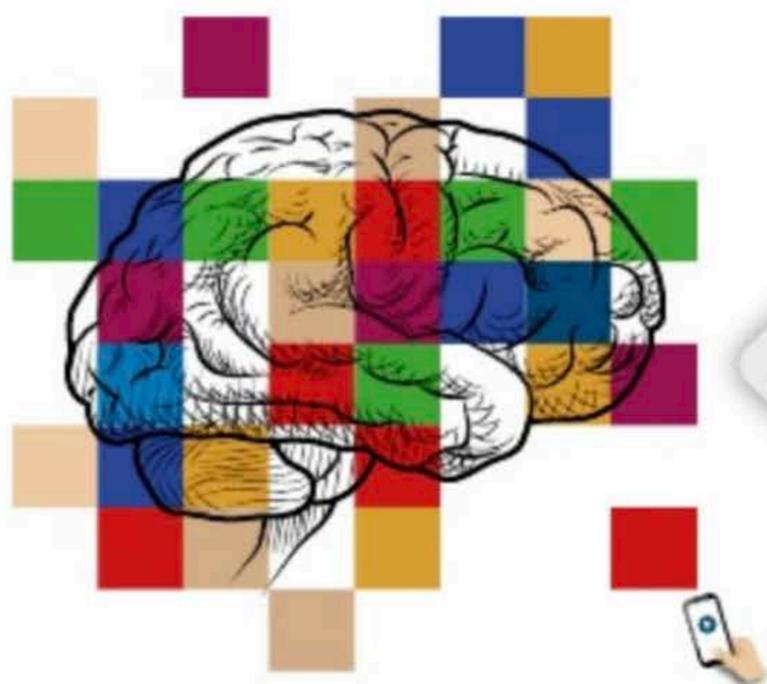
De los siguientes supuestos, ¿cuál de ellos es incongruente con los conocimientos de semiología respecto a las ataxias?

- 1) Valoración en interconsultas de neurología a un paciente de 25 años que presenta hace días una intervención por un colesteatoma derecho, con resección agresiva. En la exploración destaca un cuadro de inestabilidad consistente en Romberg lateralizado hacia la derecha, Barany y Unterberger con desviación ipsilateral y nistagmo horizontorrotatorio que se intensifica con la dextroversión de la mirada.
- 2) Una paciente de 21 años con una esclerosis múltiple remitente recurrente acude a consulta y presenta como único brote sintomático uno reciente medular con afectación cordonal posterior. En la exploración destaca un Romberg no lateralizado + y una clara inestabilidad en el tándem que se acompaña de un temblor terminal en las pruebas dedo-nariz, sin vértigo ni disartria.
- 3) Un paciente de 63 años, con enolismo crónico, ingresa en Urgencias y en la exploración destaca un inestabilidad en la misma sedestación, que no persiste en bipedestación, dificultando la marcha, haciéndola tambaleante, con aumento de la base de sustentación, sin dismetría ni disdiadococinesia.
- 4) Un paciente con un síndrome de Wallenberg derecho, hace 1 mes, acude a revisión en consulta de neurología vascular, en la exploración encuentro alteración sensitiva leve en hemicara derecha, para modalidad termoalgésica, alteración en brazo y pierna izquierdas y un temblor terminal de extremidad superior derecha con una dificultad en la prueba talón rodilla derecha.

RC: 2

Según los casos clínicos de la figura, y atendiendo exclusivamente a la afectación sensitiva, resolver en cada uno de ellos el síndrome medular asociado.





2.1.

Coma

Definiciones

- **Vigilia.** Estado de consciencia de uno mismo y del medio que le rodea.
- **Somnolencia/obnubilación.** Tendencia al sueño, ante estímulos leves paciente responde, pero al poco tiempo vuelve a su estado inicial.
- **Estupor.** Son precisos estímulos muy importantes para conseguir una recuperación parcial de la consciencia, y el paciente llega a responder levemente y de forma momentánea.
- **Coma.** Estado patológico de inconsciencia resistente a estímulos externos importantes.



RECUERDA

Debes saber que un paciente en coma, casi nunca persiste con ojos cerrados después de 4 semanas del inicio del mismo. Así un paciente con daño cerebral severo y coma persistente, tras este tiempo, mostrará unos ciclos de apertura de ojos pero sin respuesta a estímulos externos, esto se conoce como estado vegetativo persistente.

Fisiopatología

El nivel normal de consciencia depende de la activación de los hemisferios cerebrales por grupos neuronales localizados en el sistema reticular activador (SRA) del tronco del encéfalo, comprendida entre la porción rostral de la protuberancia y la parte caudal del diencefalo, y tiene una importancia básica para el mantenimiento del estado de vigilia. Las lesiones hemisféricas también pueden causar coma por alguno de los siguientes mecanismos:

- Lesiones estructurales generalizadas o bilaterales.
- Lesiones unilaterales que comprimen el hemisferio contralateral.
- Compresión troncoencefálica secundaria a herniación.

Los trastornos metabólicos son la causa más frecuente de coma sin signos de focalidad con función troncoencefálica intacta.

2.2.

Signos de valor localizador

Los signos con valor localizador en el paciente en coma son: el patrón respiratorio (Figura 18), las alteraciones pupilares, los movimientos ocu-

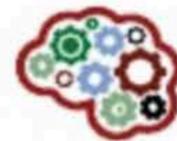
lares reflejos y las posturas reflejas. La respuesta de decorticación implica generalmente un daño por encima del núcleo rojo (mesencéfalo), hasta tálamo.

La respuesta de decerebración implica un daño troncoencefálico por debajo del núcleo rojo.



RECUERDA

Los ojos de muñeca son una respuesta fisiológica y normal. Implican que al fijar la mirada en un punto, pese a los movimientos cefálicos, esta se mantiene en el objeto de interés. Para que se tengan "ojos de muñeca" se requiere de una integridad mesencefálica (II y IV par craneal) y protuberancial (VI y VIII par craneal), para coordinar la oculomotricidad íntegra con respuesta vestibular. En el caso de lesión en mesencéfalo o protuberancia, se pierden los ojos de muñeca, lo que es patológico (P01).



RECUERDA

El patrón respiratorio de Cheyne-Stokes (periodos de hiperventilación con pausas de apnea) puede aparecer también en la uremia y en la insuficiencia cardíaca congestiva. El patrón respiratorio de Kussmaul (hiperventilación rítmica con respiraciones profundas o batipnea) aparece en estados de acidosis. Ambos patrones pueden aparecer en la hipoxia.



RECUERDA

Pupilas midriáticas arreactivas: lesión mesencefálica. Pupilas puntiformes reactivas: lesión pontina. Alteración pupilar unilateral: lesión estructural.



RECUERDA

Las posturas reflejas de decorticación y de decerebración corresponden a unas puntuaciones de 3 y 2, respectivamente, en la valoración de la respuesta motora en la escala del coma de Glasgow (en esta escala, la respuesta motora es, a su vez, el parámetro más importante).

Estados de pseudocoma

- **Falta de respuesta psicógena.** El paciente aparece sin respuesta, pero está fisiológicamente despierto. La exploración es normal y la respuesta oculo vestibular está intacta.
- **Mutismo acinético.** Estado de vigilia sin posibilidad de elaborar respuesta. Puede ser debido a daño cerebral bilateral (cuadro apálico),



Figura 18

		Patrón respiratorio		Reflejos troncoencefálicos	Desviación de la mirada	Pupilas
			Otras causas			
	Hemisferios cerebrales (P02) Diencefalo (tálamo e hipotálamo)	Cheyne-Stokes 	<ul style="list-style-type: none"> • Uremia • Anoxia • ICC 			 Mióticas reactivas
	Mesencéfalo	Hiperventilación neurógena central 	<ul style="list-style-type: none"> • Cetoacidosis diabética • Acidosis láctica (Kussmaul) • Hipoxemia 	Oculocefálicos anormales =		 Midriáticas arreactivas
	Protuberancia	Apnéustica 		No hay "ojos de muñeca" Reflejo corneal abolido	 <i>Bobbing ocular</i>	 Puntiformes reactivas
	Bulbo raquídeo	<ul style="list-style-type: none"> • Cluster • Atáxica de Biot (agónica) 		Reflejo nauseoso abolido		
Posturas reflejas		Decorticación		Descerebración		

Signos de valor localizador en un paciente en coma

lesión en porción superior del mesencéfalo y diencefalo o hidrocefalia aguda.

Muerte encefálica

Un individuo con un cese irreversible de todas las funciones cerebrales incluyendo el troncoencefalo, está muerto. Los criterios de Harvard de 1968 establecieron un primer estándar en el diagnóstico concreto de muerte encefálica (arreactividad completa [coma], sin movimientos respiratorios espontáneos, sin reflejos troncoencefálicos/encefálicos y EEG plano). Los criterios que se manejan actualmente de muerte encefálica aparecen en la **Tabla 7**, siendo el concepto básico que se debe considerar el planteado por los criterios de Harvard.

Tabla 7

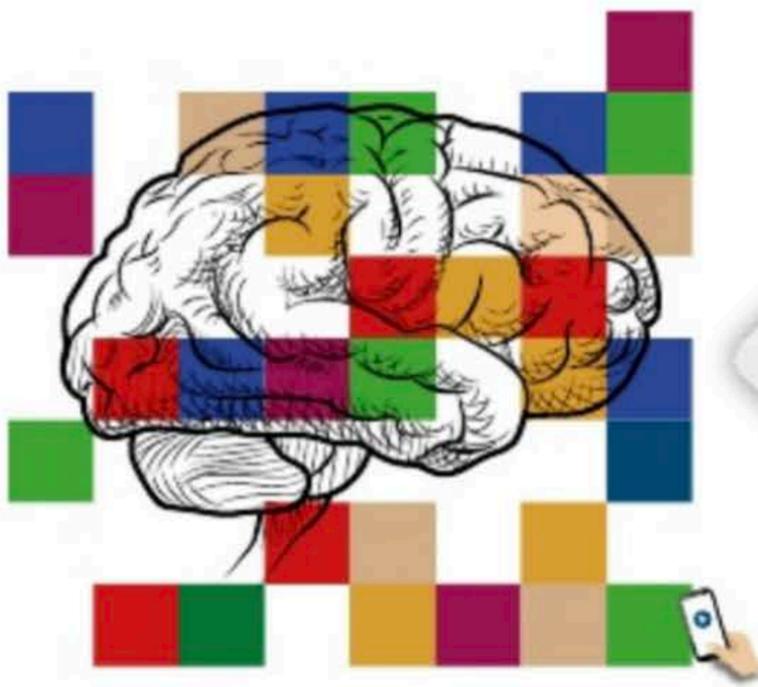
Diagnóstico clínico
<ol style="list-style-type: none"> 1. Coma estructural, de etiología conocida y carácter irreversible 2. Condiciones clínicas generales durante la exploración neurológica: <ul style="list-style-type: none"> - Estabilidad cardiocirculatoria - Oxigenación y ventilación adecuadas - Ausencia de hipotermia < 32 °C, enfermedades metabólicas importantes, de tóxicos o fármacos depresores del SNC 3. Exploración clínica neurológica: coma arreactivo y respuesta troncoencefálica abolida, incluyendo respiración espontánea y respuesta al test de atropina 4. Puede haber actividad motriz de origen medular, tanto refleja como espontánea 5. Periodo de observación: 6 a 24 horas 6. Lesiones infratentoriales: exploración clínica más EEG y/o un método diagnóstico instrumental que confirme la ausencia de función de los hemisferios cerebrales
Pruebas instrumentales
<ol style="list-style-type: none"> 1. Electrofisiológicas: EEG, <i>bispectral index scale</i> y potenciales evocados 2. Valorar la circulación cerebral: sonografía Doppler transcraneal u otras técnicas de neuroimagen

Muerte encefálica: diagnóstico clínico y pruebas instrumentales



Ideasclave

- ✓ El coma es el grado más profundo de disminución del nivel de consciencia.
- ✓ La causa más frecuente de coma son los trastornos metabólicos.
- ✓ El nivel de consciencia se valora en la exploración neurológica a través de la escala internacional de Glasgow (véase el *Capítulo 18. Traumatismos craneoencefálicos*).
- ✓ La presencia de los reflejos oculocefálicos (movimiento conjugado de los ojos en dirección opuesta a la rotación de la cabeza) indica la integridad funcional del tronco del encéfalo.



NR

3.1.

Concepto y clasificación

La demencia constituye la causa principal de incapacidad a largo plazo en la tercera edad. Afecta al 2% de la población entre 65-70 años y al 20% de los mayores de 80 años.

Se define como un deterioro crónico y adquirido de las funciones superiores que interfiere con las actividades de la vida diaria. Es adquirido (a diferencia del retraso mental) y en presencia de un nivel de consciencia y atención normales (a diferencia del *delirium*).



RECUERDA

La principal diferencia entre demencia y delirium es que, en este último, está disminuido el nivel de consciencia y está alterada la memoria inmediata (dependiente de la atención).

Las causas más frecuentes de demencia progresiva se incluyen en la **Tabla 8**.

Tabla 8

Causas de demencia progresiva

- Enfermedad de Alzheimer (50-90%)
- Infartos cerebrales múltiples (5-10%)
- Alcohol (5-10%) (P01)
- Trastornos endocrinometabólicos:
 - Hipotiroidismo
 - Deficiencia de vitamina B₁₂
- Neoplasias intracraneales
- Hematoma subdural crónico
- Hidrocefalia a presión normal
- Otras enfermedades degenerativas:
 - Enfermedad de Pick
 - Enfermedad de Parkinson
 - Enfermedad de Huntington
 - Parálisis supranuclear progresiva
- Infecciones del SNC:
 - VIH
 - Sífilis
 - Creutzfeldt-Jakob

Causas más frecuentes de demencia

Aunque la mayor parte de las demencias son irreversibles (70%) y no tienen tratamiento, salvo el sintomático, es importante identificar aquellas que son potencialmente tratables.



RECUERDA

Las pseudodemencias son deterioros cognitivos reversibles que pueden aparecer en trastornos depresivos. Pueden confundirse con la demencia por su bajo desempeño en las pruebas neuropsicológicas debido a la apatía que presentan. A diferencia de las demencias, mejoran con la agripnia o privación de sueño.

El deterioro cognitivo leve se ha definido como un déficit cognitivo (usualmente focalizado en la memoria) de una y media desviación estándar por debajo del rendimiento cognitivo de sujetos normales. No se acompaña de alteraciones funcionales para la vida diaria. Se considera un factor de riesgo para la demencia, ya que el 5% de estos pacientes progresan a demencia en 1 año y a largo plazo (5 años) lo hace el 30-50%.

Diagnóstico de las demencias

El diagnóstico de las demencias es eminentemente clínico: una historia clínica detallada es fundamental. El esfuerzo inicial debe ir encaminado a intentar identificar aquel grupo de demencias tratables. Por ello, un primer abordaje debe contemplar, al menos, analítica completa incluyendo hematología, electrolitos séricos, bioquímica sanguínea, prueba de función renal, prueba de función hepática y tiroidea (TSH), niveles de vitamina B₁₂, TC craneal y serología, al menos para VIH y sífilis.

La alteración de niveles de biomarcadores en LCR (beta amiloide 42 disminuida y Tau aumentada) se han demostrado en pacientes con demencia tipo Alzheimer con un nivel de evidencia II-III, pero actualmente no son parte del estudio rutinario, ya que no hay resultados concluyentes de los estudios realizados hasta la fecha.

Entre los estudios neuropsicológicos, el más extendido es el *minimal test*, que de forma rápida permite estudiar la memoria, la orientación temporoespacial, el lenguaje, la escritura, la lectura, el cálculo y las praxis visuoespaciales e ideomotoras. Se puntúa de 0 a 30 puntos, considerándose normal de 27 a 30 puntos, deterioro cognitivo leve de 24 a 27 y demencia por debajo de los 24 puntos (**Tabla 9**).

En los últimos años, se han aplicado técnicas radiológicas al diagnóstico de las demencias; fundamentalmente se han realizado estudios con resonancia magnética y volumetría de hipocampo o pruebas nucleares (SPECT/PET) que miden la perfusión cortical o el depósito de beta amiloide. Sin embargo, salvo la resonancia magnética, estas pruebas están aún reservadas a la investigación y no se incluyen en guías clínicas en la actualidad. En las pruebas de imagen es característica la atrofia temporal y las disfunciones temporoparietales en la fase inicial de la enfermedad de Alzheimer, o la atrofia y disfunción frontal en la demencia frontotemporal. Normalmente se piden pruebas de

neuroimagen en el estudio inicial de rutina para descartar patologías que produzcan un deterioro cognitivo secundario, ya que no se han descrito hallazgos patognomónicos que permitan hacer el diagnóstico de demencia.

Tabla 9

Test	Puntuación máxima
Orientación	
¿Qué año, estación, fecha, día de la semana y mes es?	5
¿Cuál es su nación, región, ciudad, hospital y piso?	5
Rememoración	
Nombre tres objetos (1 s cada uno) y pregúntelos después al paciente (repetir los objetos otras veces hasta que los aprenda)	3
Atención y cálculo	
Debe deletrear al revés una palabra de cinco letras (p. ej., lápiz) o enumerar los siete primeros números (deteniéndolo en el 5)	5
Repetición	
Preguntar los tres objetos nombrados antes	3
Lenguaje	
• Señale un lápiz. El paciente debe nombrar ese objeto	2
• El paciente debe repetir palabras sencillas como: "no", "siempre", "cuándo" o "pero"	1
• Dar al paciente las siguientes órdenes (dar tres indicaciones): "Tome un papel con la mano derecha" "Doble el papel por la mitad" "Ponga el papel en el suelo"	3
• El paciente debe escribir una frase a su gusto (que tenga sentido)	1
• El paciente debe copiar, con ángulos y cuadrángulos de intersección dos pentágonos dibujados	1
Total	30

Minimental test

Pueden diferenciarse dos tipos de demencia, en función de la localización de las lesiones: corticales y subcorticales (Tabla 10). Cuando desde el principio aparecen signos de ambos grupos, se está ante una degeneración cortico-basal.

Tabla 10

	Corticales	Subcorticales
Anatomía patológica	<ul style="list-style-type: none"> Corteza de lóbulos frontales, parietales y temporales Hipocampo 	Núcleos grises profundos del encéfalo
Clínica	<ul style="list-style-type: none"> Afasia Apraxia Agnosia Acalculia 	<ul style="list-style-type: none"> Retardo psicomotor Movimientos anormales Disartria Alteraciones posturales Depresión
Ejemplos	<ul style="list-style-type: none"> Alzheimer Pick Creutzfeldt-Jakob Meningoencefalitis Hipoxia Vascular Neoplasias Postrumática 	<ul style="list-style-type: none"> Huntington Degeneración corticobasal Parkinson y Parkinson plus Wilson VIH Vascular Neoplasias Postrumáticas

Correlación anatomo-clínica en las demencias

3.2.

Enfermedad de Alzheimer

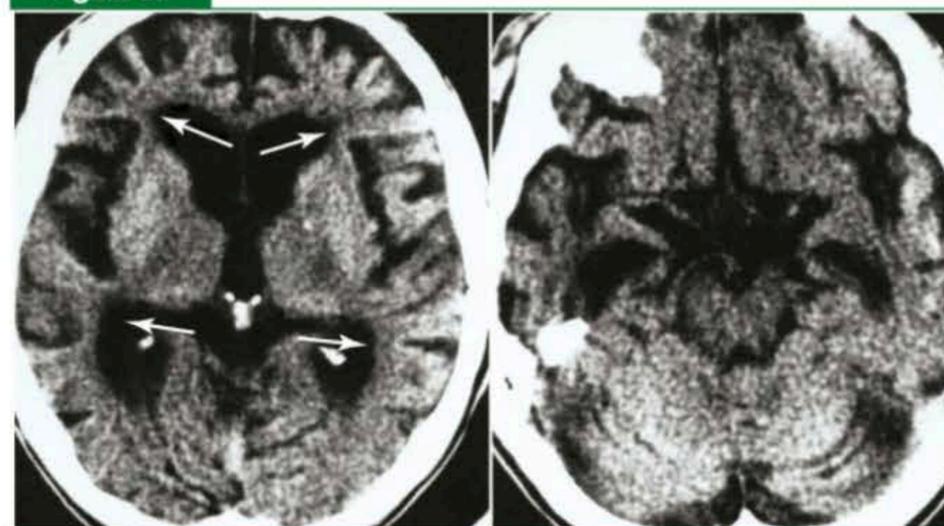
Epidemiología

La enfermedad de Alzheimer (EA) es la causa más frecuente de demencia en Occidente. La edad de inicio de los síntomas es en torno a los 65 años, duplicando la prevalencia cada 5 años.

Anatomía patológica

Se caracteriza por una degeneración progresiva y selectiva de poblaciones neuronales en el córtex entorrinal, hipocampo, cortezas de asociación temporal, frontal y parietal, núcleos subcorticales y núcleos del tronco (*locus coeruleus* y núcleos del rafe) (Figura 19).

Figura 19



TC de paciente con enfermedad de Alzheimer. Demuestra un aumento marcado del sistema ventricular y de los surcos. La cisura de Silvio y astas temporales de los ventrículos laterales son los más gravemente afectados

A nivel macroscópico, la pérdida de neuronas se traduce en una atrofia generalizada, más grave en los lóbulos temporales, que se acompaña de dilatación secundaria del sistema ventricular.



RECUERDA

Las lesiones histológicas típicas de la enfermedad de Alzheimer son los depósitos intracelulares de tau (τ) hiperfosforilada y las placas de beta amiloide. El depósito de esta última se produce también en cerebros ancianos y en otras patologías como el síndrome de Down, la angiopatía congófila y la miositis por cuerpos de inclusión.

Histológicamente, pueden encontrarse ovillos o madejas neurofibrilares y placas de amiloide (placas seniles o neuríticas) que aunque no son patognomónicas, en la EA son especialmente frecuentes en el hipocampo y en el lóbulo temporal. La somatostatina es el neurotransmisor que con más frecuencia aparece disminuido, aunque la acetilcolina es el que parece más relacionado con el grado de deterioro cognitivo.

Genética y factores de riesgo

La edad es el principal factor de riesgo para el desarrollo de la enfermedad de Alzheimer. Sólo el 1-5% de casos de EA se encuentra determinado genéticamente. Aproximadamente en un 25% de los casos de causa genética la historia clínica revela antecedentes con una edad de debut precoz.

Se han implicado tres locus cromosómicos cuyas mutaciones se han asociado a EA de inicio precoz:

- **Gen de la proteína** precursora amiloide en el cromosoma 21.
- **Gen de la presenilina 1** en el cromosoma 14. Es el locus más frecuentemente implicado en los casos de Alzheimer de inicio precoz (70%).
- **Gen de la presenilina 2** en el cromosoma 1, con una incidencia muy baja.

Los factores de riesgo asociados a EA esporádica son:

- **Vulnerabilidad genética.** La presencia del alelo E4 de la apolipoproteína E.
- **Edad.**
- **Sexo.** Más frecuente en mujeres.
- **Historia de traumatismo craneal previo.**

Clínica

Se trata de una enfermedad de inicio insidioso y progresión lenta, con una evolución media de unos 8 o 10 años desde el inicio hasta la muerte.

1. **Estadio preclínico.** Errores puntuales de memoria, sin que existan otros déficits. Es en estas fases iniciales donde el paciente puede sufrir depresión que puede ser primaria y propia de la neurodegeneración o secundaria a la pérdida de independencia que experimenta por los déficits progresivos.
2. **Fase de estado.** Alteración de la memoria reciente y de la capacidad de aprendizaje. Inicialmente la memoria remota se mantiene intacta. Progresivamente va asociando alteraciones de otras funciones corticales que van aumentando en gravedad: afasias, apraxias, agnosias, alteración de la abstracción e ideación, falta de iniciativa...
3. **Fases finales.** Todos los déficits previos son muy severos. Sólo en fases muy evolucionadas pueden aparecer signos extrapiramidales, como marcha torpe, postura encorvada, bradicinesia generalizada y rigidez. Generalmente, la causa de la muerte suele ser una enfermedad intercurrente, sobre todo, infecciones respiratorias.

Tratamiento farmacológico

Los potenciales objetivos del tratamiento farmacológico son:

1. Mejoría cognitiva.
2. Enlentecimiento en la progresión.
3. Retraso en la aparición de la enfermedad.

No hay ningún fármaco que garantice este último objetivo actualmente.

- **Inhibidores de la acetilcolinesterasa (donepezilo, rivastigmina, galantamina).** Indicados en las fases leve y moderada de la enfermedad; no modifican a largo plazo la progresión de la enfermedad, pero producen una mejoría de las funciones cognitivas durante los primeros meses de tratamiento.
- **Memantina.** Es un antagonista no competitivo de los receptores de N-metil-D-aspartato (NMDA) del glutamato, indicado en las fases moderadas y avanzadas de la enfermedad de Alzheimer.

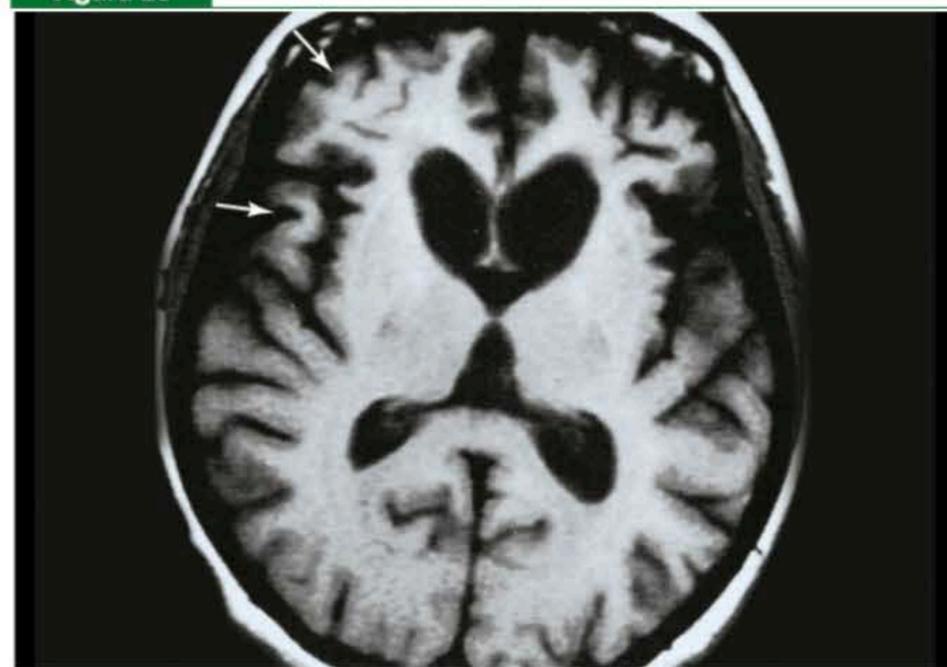
3.3.

Demencia frontotemporal (enfermedad de Pick)

Es un trastorno degenerativo caracterizado por una marcada pérdida asimétrica de neuronas en las regiones anteriores de los lóbulos frontales y temporales, con normalidad del resto del cerebro (**Figura 20**).

Histológicamente, hay dos datos característicos: 1) neuronas de Pick, son neuronas tumefactas, pálidas, que no se tiñen con las tinciones habituales y localizadas en los lóbulos frontales; 2) cuerpos de Pick, son inclusiones citoplasmáticas localizadas en las regiones temporales anteriores. No se observan ovillos neurofibrilares ni placas seniles.

Figura 20



Enfermedad de Pick



RECUERDA

La demencia de Pick se diferencia del Alzheimer en que aparece en más jóvenes; no cursa con amnesia, ni apraxias ni agnosias en fases iniciales, pese a ser una demencia cortical; las alteraciones conductuales y del lenguaje son más precoces, y no aparecen ovillos ni placas neuríticas.

Afecta a pacientes de mediana edad, siendo una de las demencias más frecuentes entre los pacientes de 45 a 65 años. Se manifiesta como una demencia lentamente progresiva, donde las alteraciones de la personalidad son los síntomas más llamativos: dificultades en las relaciones sociales, en la emoción, en el *insight* y con pérdida de las capacidades ejecutivas. A medida que avanza la enfermedad, la apatía y la abulia dominan el cuadro. Conjuntamente a estos síntomas, los fallos en la memoria reciente y la capacidad de aprendizaje son muy habituales. El lenguaje se ve afectado desde las fases iniciales, pudiendo presentarse como el primer síntoma y característica predominante (si los trastornos de lenguaje predominan sobre los trastornos de la personalidad al inicio la enfermedad puede clasificarse como afasia semántica si tiene principalmente problemas de comprensión del lenguaje o afasia primaria progresiva no fluente si tiene problemas de emisión de lenguaje). No aparecen alteraciones de tipo agnosia o apraxia, como en la EA al inicio de la enfermedad. En fases avanzadas pueden tener alteración amplia de las funciones corticales al igual que otras demencias.

3.4.

Demencia vascular

Demencia multiinfarto

Es aquella que se produce como consecuencia de múltiples áreas de infarto cerebral. Hay que sospecharla cuando la demencia tiene un inicio brusco,

sobre todo si existen antecedentes de cualquier tipo de enfermedad vascular cerebral y se acompaña de signos de focalidad neurológica. La causa más frecuente es la embolia cerebral bilateral recidivante.

Demencia por infartos estratégicos

Existen infartos estratégicos únicos que debido a su localización pueden precipitar un síndrome clínico compatible con los criterios de demencia. Estos infartos suelen localizarse a nivel del tálamo paramedial bilateralmente.

Enfermedad de Binswanger

También denominada encefalopatía subcortical arterosclerótica, es una forma de demencia vascular asociada a HTA y aterosclerosis, secundaria a enfermedad de pequeño vaso (arterias perforantes). Se caracteriza por una desmielinización difusa de la sustancia blanca subcortical con aumento del tamaño ventricular subyacente (Figura 21). Cursa como una demencia subcortical, con marcha típica a pequeños pasos y base de sustentación amplia, parálisis pseudobulbar y signos corticoespinales.

Figura 21



RM cerebral. Paciente con enfermedad de Binswanger. Se aprecia hiperintensidad difusa periventricular correspondiente al concepto de leucoaraiosis

Ideasclave

- ✓ Se define demencia como el deterioro progresivo de las funciones superiores, adquirido y con preservación del nivel de consciencia que afecta a las actividades basales de la vida diaria. La prevalencia de la demencia aumenta con la edad.
- ✓ Las demencias se clasifican en irreversibles (la mayoría) o reversibles, y según su topografía en corticales o subcorticales (véanse las tablas del capítulo).
- ✓ La enfermedad de Alzheimer es la causa más frecuente de demencia en Occidente. Es una demencia cortical, de predominio temporoparietal. Su inicio es insidioso y su progresión lenta, y la edad avanzada es el principal factor de riesgo para su desarrollo. En su tratamiento se emplean inhibidores de la acetilcolinesterasa (donepezilo, rivastig-



RECUERDA

Las demencias de causa vascular son las segundas en frecuencia. Pueden ser corticales o subcorticales, y se caracterizan por su aparición brusca, con focalidad neurológica, y su curso clínico fluctuante.

La leucoaraiosis es un término neurorradiológico que describe las áreas hipodensas en la tomografía computarizada (TC) o hiperintensas en la resonancia magnética (RM), de distribución periventricular y en centro semioval, que reflejan la desmielinización. Es típica de esta enfermedad, pero no patognomónica.

3.5.

Demencia por cuerpos de Lewy

Es la tercera causa de demencia en el anciano, después de la EA y de la demencia vascular. El estudio anatomopatológico revela un predominio de los cuerpos de Lewy a nivel neocortical. Los pacientes presentan un deterioro cognitivo lentamente progresivo de tipo frontosubcortical.

Las fluctuaciones cognitivas son muy frecuentes, con variaciones notables en la atención y el estado de alerta. Las alucinaciones visuales o presenciales son características, así como las alteraciones del sueño REM (en la fase de atonía muscular, la presencia de un actividad física incesante apoya el diagnóstico).



RECUERDA

La presencia de alucinaciones visuales en el contexto de un deterioro cognitivo es muy sugestivo de demencia de cuerpos de Lewy. Su empeoramiento con el tratamiento con neurolépticos clásicos prácticamente lo confirma.

Se acompaña habitualmente de un parkinsonismo que, aunque frecuentemente tiene un predominio de la clínica rigidoacinéctica, con escaso temblor y mala respuesta a la L-dopa, puede ser indiferenciable del de la enfermedad de Parkinson. Es frecuente la elevada susceptibilidad a los neurolépticos, con empeoramiento motor y cognitivo con su uso. Para controlar la agitación en estos pacientes suele usarse antipsicóticos atípicos como la clozapina que son mejor tolerados.

mina, galantamina) en las fases leve y moderada, y antagonistas no competitivos de los receptores glutamatérgicos NMDA (memantina) en fases avanzadas.

- ✓ La demencia frontotemporal o de Pick es también una demencia cortical. Cursa con afasias, apatía, abulia y otras alteraciones conductuales, pero sin amnesia, ni apraxias ni agnosias.
- ✓ Las demencias de causa vascular son las segundas en frecuencia. Destacan la demencia multiinfarto por embolias bilaterales recidivantes (inicio brusco y con focalidad neurológica) y la enfermedad de Binswanger o encefalopatía arterosclerótica subcortical, en la que es típica la leucoaraiosis o desmielinización periventricular.

Casoclínicos

Ante un paciente de 70 años con antecedentes de dislipidemia e hipertensión arterial. Ha tenido un infarto lacunar motor puro hace 10 años que no le deja secuelas aparentes. Acude porque ha tenido varios eventos de pérdida de fuerza y sensibilidad autolimitada en brazo derecho en los últimos meses y algunos episodios de confusión y alteración del lenguaje. Actualmente consulta por perseveración, alteración de la memoria a corto plazo y se ha perdido varias veces al salir a comprar el pan. Esta pérdida de funciones tiene un perfil evolutivo escalonado con mayor deterioro coincidiendo con los periodos de debilidad autolimitada en los últimos meses, es posible establecer un diagnóstico de:

- 1) Enfermedad de Parkinson.
- 2) Encefalopatía espongiforme de Creutzfeldt-Jacob por "proteína prión".
- 3) Demencia vascular.
- 4) Demencia del tipo Alzheimer.

RC: 3

Paciente de 55 años sin antecedentes que desde hace 2 años su mujer dice que "ha cambiado de personalidad" al inicio le pareció que era más alegre y despreocupado, pero ahora cree que esa despreocupación es excesiva y que se acompaña incluso de comportamientos que son inadecuados. Desde hace unos meses también tiene problemas para expresarse con claridad, usa mal las palabras y a veces es imposible entenderle, "habla como si no supiera usar las palabras". No tiene alteraciones analíticas y en el examen neurológico no tiene otros hallazgos. Respecto a la patología que presenta este paciente es cierto que:

- 1) Es frecuente encontrar cuerpos de Pick en áreas temporales.
- 2) Lo más probable es que este paciente tenga ovillos neurofibrilares que se depositen progresivamente según vaya envejeciendo.
- 3) Esta patología se caracteriza por no presentar nunca problemas de memoria.

4) Es una patología atípica a esta edad, ya que es más frecuente en mayores de 80 años.

RC: 1

La mujer de un varón de 70 años acude a la consulta a comentarle que hay días en los que su marido tiene muchos olvidos, incluso ocasionalmente se vuelve impertinente y agresivo. Estos cambios suceden desde hace unos cuantos meses y ahora lo que más le preocupa es que ha empezado a ver sombras y creer que hay otra persona en la casa cuando están los dos solos. Acude sola porque su marido niega todos estos síntomas y rechaza acudir al médico. Es probable que cuando vea a este paciente tenga:

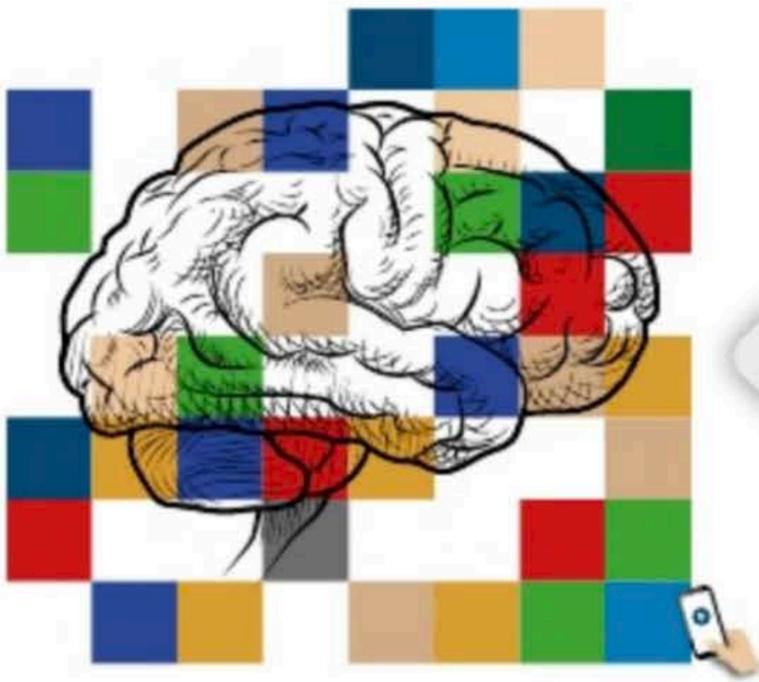
- 1) Rigidez en rueda dentada y temblor de reposo incipiente.
- 2) Reflejos exaltados.
- 3) Inestabilidad postural marcada.
- 4) Incontinencia urinaria.

RC: 1

Un paciente de 80 años sin antecedentes acude a la consulta por olvidos frecuentes. Tiene un estudio minimental con 27/30 a expensas de la memoria reciente, recuerda 2 de 3 y tiene dos fallos en la resta de 100-7. El examen neurológico es normal por lo demás y tiene analíticas recientes que son normales. ¿Cuál de éstas es la actitud más apropiada en este caso?

- 1) TC craneal.
- 2) Analítica urinaria.
- 3) Repetir el MMS en 6 meses.
- 4) SPECT cerebral.

RC: 1



En España por ejemplo, la incidencia global del ictus no se conoce con precisión, estimándose en 150-250 casos por 100.000 habitantes/año. La tasa cruda de mortalidad es de 95 por 100.000 habitantes/año, constituyendo la primera causa de muerte en la mujer y la segunda causa de muerte en el varón.

4.1.

Territorios vasculares cerebrales

Los territorios vasculares cerebrales están descritos en la **Figura 22**.

4.2.

Clasificación y factores de riesgo

Se distinguen dos grandes grupos de lesiones vasculares: isquémicas y hemorrágicas.

- **Lesiones isquémicas.** Representan el 80-85% de los casos. Pueden ser

focales (por obstrucción arterial o venosa) o difusas (parada cardíaca, anoxia o hipoperfusión). También pueden clasificarse como **trombóticas** o **embólicas**.

- **Hemorragia intracraneal.** Representa aproximadamente un 15-20% de todos los ictus vasculares cerebrales, siendo la hipertensión arterial (HTA) el principal factor asociado (50-70% de los casos). La mayoría de estas hemorragias están localizadas profundamente en los hemisferios cerebrales.

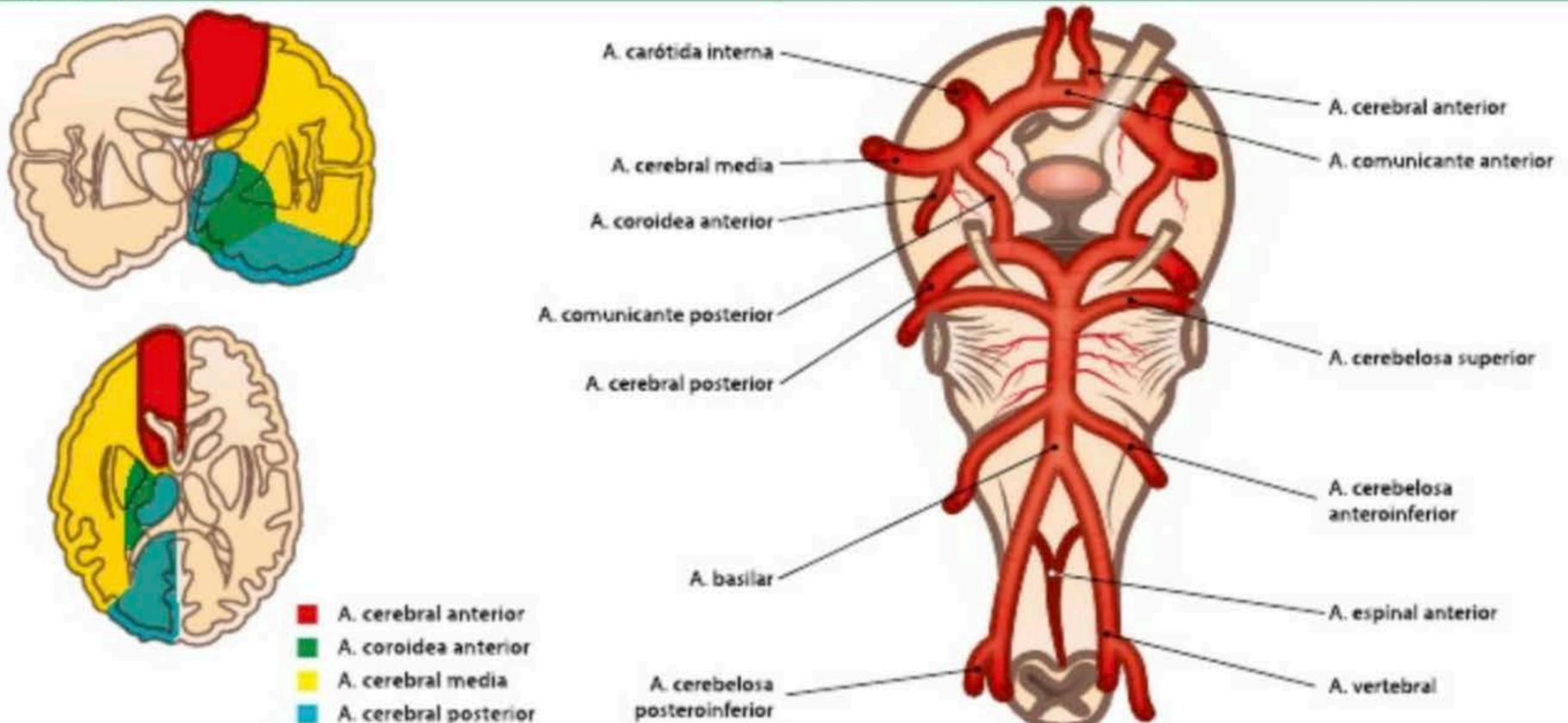
Los factores de riesgo para la enfermedad cerebrovascular son los mismos que para la cardiovascular, pero en neurología, sin dudarlo, el principal factor de riesgo es la HTA.

RECUERDA



La HTA es un factor de riesgo tanto para la enfermedad vascular cerebral como para la cardiopatía isquémica, pero el riesgo relativo es mayor para la primera. Además, el tratamiento de la HTA ha demostrado mayor efecto en la prevención de la enfermedad vascular cerebral que en la prevención de la cardiopatía isquémica.

Figura 22



4.3.

Enfermedades cerebrovasculares isquémicas

Clasificación

Las enfermedades cerebrovasculares isquémicas se clasifican en:

- **Accidente isquémico transitorio (AIT).** Déficit neurológico con una duración menor de 24 horas (**P01, P02, P03**), si bien la mayoría suelen durar menos de una hora. No dejan marca en las pruebas de neuroimagen.
- **Ictus o stroke.** Déficit neurológico que dura más de 24 horas, causado por disminución del flujo sanguíneo en un territorio.
- **Ictus progresivo.** Es un déficit neurológico de instauración súbita que progresa o fluctúa mientras el paciente permanece bajo observación. Puede ser debido a transformación hemorrágica, estenosis trombótica progresiva de una arteria, edema cerebral, cierre de colaterales o hipotensión arterial.



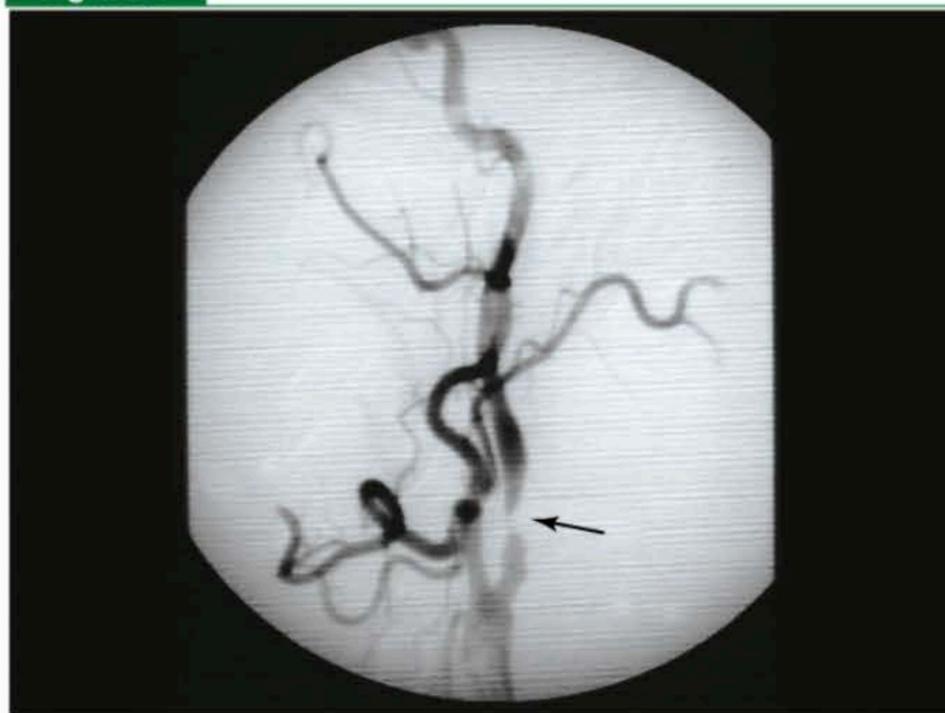
RECUERDA

Un ictus maligno es un ictus del territorio de la arteria cerebral media o de la carótida que se complica con edema cerebral con desplazamiento de la línea media y con disminución del nivel de consciencia, comprometiendo la vida del paciente además de la focalidad neurológica propia de los infartos. En estos casos puede ser beneficiosa la craneotomía descompresiva para evitar el enclavamiento del paciente, especialmente útil en pacientes jóvenes (<60 años).

Etiología

- **Infarto aterotrombótico.** La ateromatosis de grandes vasos extracraniales es la principal causa de ictus isquémico, sobre todo de la carótida (**P04**) (**Figura 23**).

Figura 23



Angiografía carotídea donde se aprecia afectación aterosclerótica grave en el origen de la arteria carótida interna

- **Infarto cardioembólico.** Los cuadros embólicos se presentan con el déficit completo desde el inicio. Constituyen aproximadamente un 20% de los ictus de tipo isquémico, siendo la causa más frecuente la fibrilación auricular.

04. Enfermedades vasculares cerebrales

Otros factores de riesgo son los siguientes:

- **Trombos murales.** Áreas discinéticas tras IAM o miocardiopatías, sobre todo la dilatada
- **Enfermedad valvular.** Especialmente frecuente en pacientes con fibrilación auricular y estenosis mitral. Otra causa es la endocarditis infecciosa o no infecciosa, esta última en asociación a procesos tumorales de base.

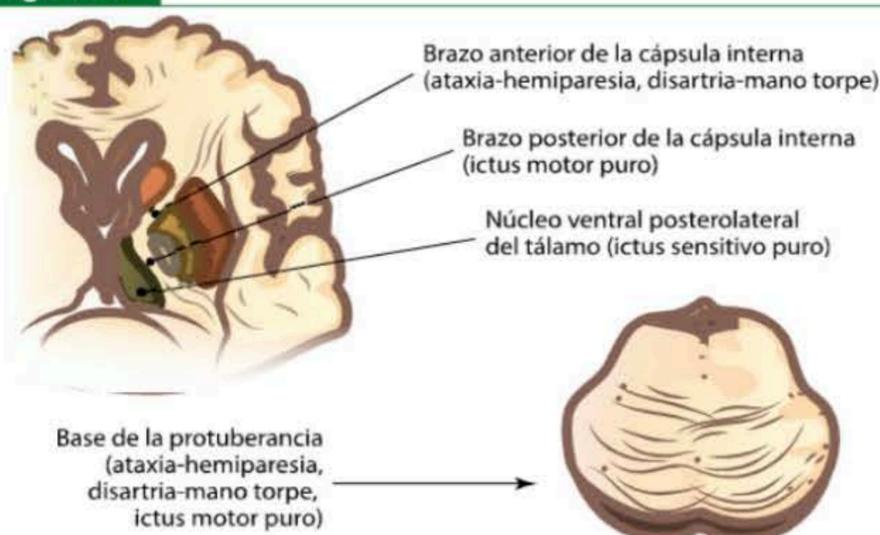


RECUERDA

Los ictus isquémicos embólicos suelen producirse en el territorio de la arteria cerebral anterior. Cursan con un déficit completo desde el inicio y tienen mayor riesgo de transformación en hemorrágicos (sobre todo tras la reperfusión, por daño endotelial).

- **Infarto lacunar.** Secundario a arteriopatía o lipohialinosis de las pequeñas arterias perforantes. Los infartos lacunares representan el 20% de toda la patología vascular (**Figura 24**).

Figura 24



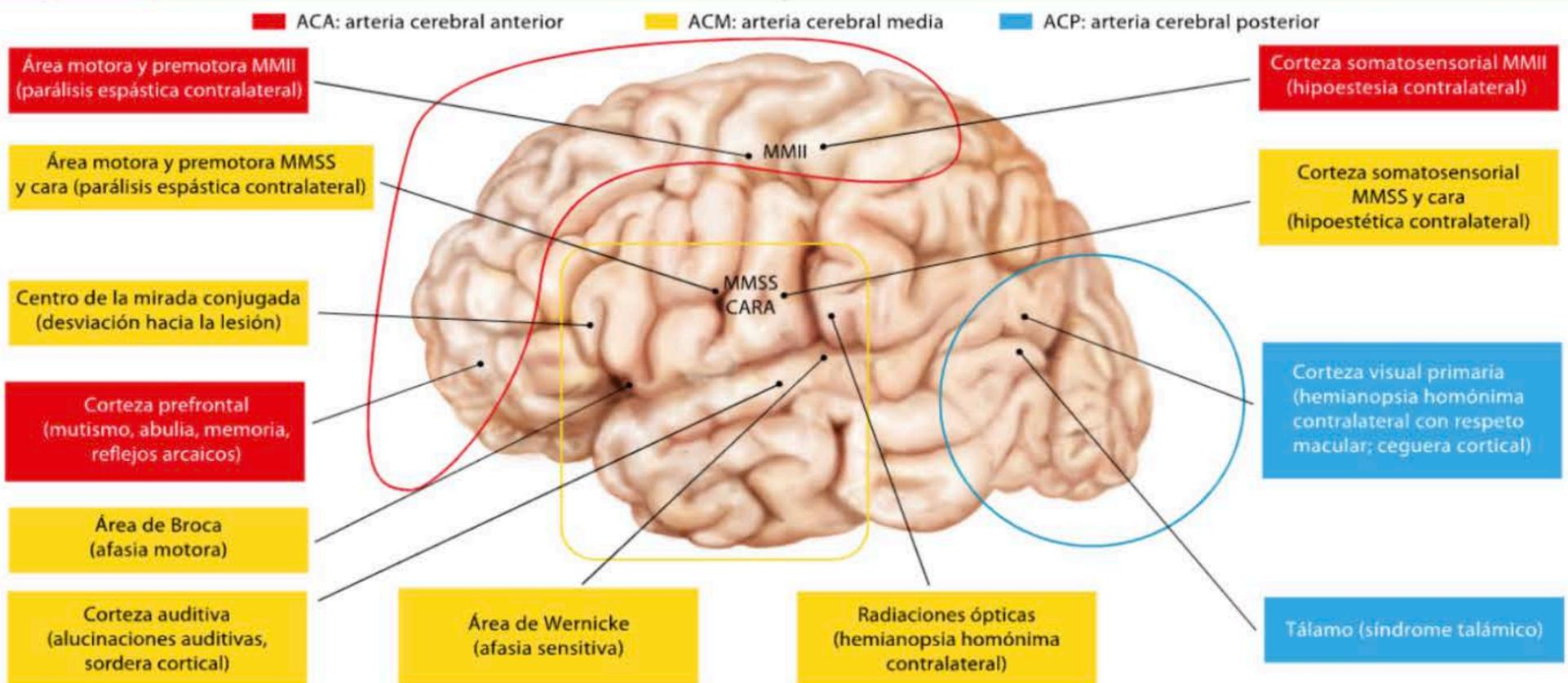
Localización de los síndromes lacunares más frecuentes

- **Infarto de causa inhabitual:**
 - **Causas hematológicas:**
 - > **Hemoglobinopatías.** Anemia de células falciformes.
 - > **Síndrome de hiperviscosidad.** Policitemias, trombocitosis, leucemias, macroglobulinemias, mieloma...
 - > **Síndrome de hipercoagulabilidad,** tumores, factor V Leyden...
 - > En asociación a **anticuerpos antifosfolípidos o anticardiolipinas.** Se deben sospechar en pacientes con abortos de repetición y antecedentes de trombosis venosas.
 - **Arteriopatía no arteriosclerótica.** Disección arterial, enfermedad de moyamoya, displasia fibromuscular.
 - **Enfermedad sistémica.** Conjuntivopatía, síndrome mieloproliferativo, metabolopatía.
 - **Trombosis venosa cerebral.**
- **Infarto de etiología indeterminada.** Tras un exhaustivo estudio diagnóstico, no se ha encontrado el mecanismo etiopatogénico subyacente.

Síndromes vasculares

La localización de los síndromes vasculares más frecuentes está representada en la **Figura 25**.

Figura 25



Localización de los síndromes vasculares más frecuentes

Arteria carótida interna

Los síntomas pueden simular, en muchos casos, los de afectación de la arteria cerebral media. La clínica más típica es la amaurosis *fugax* por oclusión de la arteria oftálmica, que consiste en una pérdida unilateral de la visión indolora, que se instaura en 10-15 s y dura escasos minutos. En el fondo de ojo pueden observarse en ocasiones émbolos de colesterol en vasos retinianos.

La asociación de amaurosis *fugax*, dolor cervical y síndrome de Horner es típica de la disección de arteria carótida.



RECUERDA

En la exploración del fondo de ojo de la amaurosis *fugax* pueden observarse cristales de colesterol en los vasos retinianos. Por otra parte, en el fondo de ojo de la oclusión de la arteria central de la retina, lo característico es la palidez retiniana con la "mancha cereza" a nivel macular.

Arteria cerebral anterior

La causa más probable es un embolismo de origen cardíaco, no la aterosclerosis. No se debe olvidar que si se produce un émbolo cardíaco, la arteria que se afecta con más frecuencia es la arteria cerebral media (ACM), no la ACA. La oclusión distal a la arteria comunicante anterior da lugar a:

- Hemiparesia y hemihipoestesia contralaterales de predominio crural.
- Disminución de la actividad psicomotora y del lenguaje espontáneo secundario a afectación de áreas prefrontales.
- Reflejo de prensión, succión y rigidez paratónica por lesión de las áreas motoras suplementarias frontales.
- Apraxia de la marcha y, a veces, incontinencia urinaria por afectación del lóbulo frontal parasagital (en lesiones bilaterales).



RECUERDA

En lesiones frontales bilaterales, puede aparecer la tríada de Hakim Adams (apraxia de la marcha, incontinencia urinaria y deterioro cognitivo), característica de la hidrocefalia normotensiva.

Arteria cerebral media

Es el síndrome vascular más frecuente. Cursa con:

- Hemiparesia y hemihipoestesia contralaterales, de predominio faciobraquial.
- Hemianopsia homónima contralateral.
- Desviación oculocefálica hacia el lado de la lesión, con conservación de los reflejos oculocefálicos y oculo vestibulares.
- Afasia de Broca, Wernicke o global, dependiendo de la localización y extensión de la afectación (en lesiones del hemisferio dominante) **(P05)**.
- Puede haber también asomatognosia (heminegligencia corporal), anosognosia y desorientación espacial en lesiones del hemisferio no dominante.



RECUERDA

La afasia localiza la isquemia a nivel cortical en el territorio vascular de la arteria cerebral media del hemisferio dominante.

Arteria coroidea anterior

Se origina de la porción supraclinoidea de la arteria carótida interna, cursa con hemiparesia y hemihipoestesia contralaterales, incluyendo la cara, y a veces hemianopsia contralateral homónima. El diagnóstico diferencial con afectación de la arteria cerebral media a nivel clínico suele ser difícil.

Arteria cerebral posterior

Por lesión occipital, da lugar a hemianopsia contralateral que suele respetar la visión macular. Los reflejos pupilares están conservados. Implica a veces alexia y acalculia **(P06)**.



RECUERDA

Si existe alexia con agrafia, la afectación vascular está en el territorio de la cerebral media; mientras que si existe alexia sin agrafia, el territorio afectado es el de la cerebral posterior.

Si se afecta la circulación proximal, aparecerá un síndrome talámico (hemianestesia contralateral extensa y para todos los tipos de sensibilidades, hiperpatía o dolor en el hemicuerpo afectado, mano con movimientos pseudoatetoides).



RECUERDA

Una forma sencilla de identificar el territorio arterial afectado en la enfermedad isquémica cerebral es valorar si existe hemiparesia y hemianopsia: el síndrome de la arteria cerebral anterior cursa con hemiparesia crural contralateral y sin hemianopsia; el de cerebral media (el más frecuente) cursa con hemiparesia faciobraquial y hemianopsia homónima contralaterales; y el de cerebral posterior cursa sin hemiparesia, pero con hemianopsia homónima congruente contralateral, y con respeto macular.

Sistema vertebrobasilar

Son menos frecuentes que los localizados en la circulación anterior. Los procesos isquémicos a este nivel producen los llamados "síndromes cruzados", caracterizados por alteraciones de vías largas contralaterales (hemiparesia, hemihipoestesia) y signos ipsilaterales cerebelosos o de pares craneales.



RECUERDA

La patología vascular del sistema vertebrobasilar produce los síndromes cruzados: hemiparesia y hemihipoestesia contralaterales y afectación ipsilateral de pares craneales (el par craneal determina el lado de la lesión).

La isquemia vertebrobasilar puede producir una pérdida brusca de la consciencia, con o sin recuperación posterior, precedida de síntomas de disfunción troncoencefálica (diplopía, vértigo, ataxia...). Los síndromes más importantes se han descrito previamente en el *Capítulo 1*, dentro de los apartados de *Síndromes mesencefálicos, pontinos y bulbares*.

Infartos lacunares

Los síndromes lacunares más frecuentes son:

- **Ictus motor puro.** Localizado en el brazo posterior de la cápsula interna, aunque también puede localizarse en la porción anterior de la protuberancia.
- **Ictus sensitivo puro.** Resulta de un infarto lacunar a nivel del núcleo ventral posterolateral del tálamo.
- **Ataxia-hemiparesia.** Infarto lacunar localizado en el brazo anterior de la cápsula interna o en la protuberancia.
- **Disartria-mano torpe.** En el brazo anterior o la rodilla de la cápsula interna contralateral al hemicuerpo afectado, aunque puede producirse también por lesiones en la protuberancia.

Estudio diagnóstico

La prueba diagnóstica inicial en cualquiera de los tipos de infarto cerebral es la **TC craneal (P07)**, para establecer el diagnóstico de ictus isquémico o hemorrágico, así como para descartar etiologías que pueden cursar como un proceso vascular (tumores, sangrados, metástasis...) e informa sobre la extensión de la lesión isquémica.

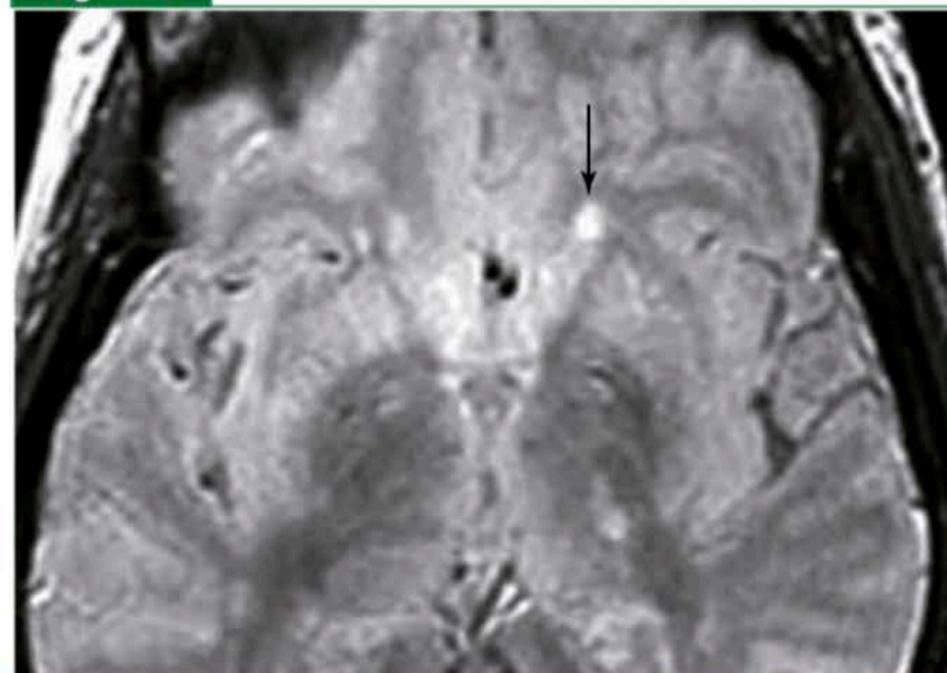
Durante las primeras 24-72 horas, pueden no observarse lesiones isquémicas, aunque es posible detectar signos indirectos, como asimetrías de surcos corticales por edema, desplazamiento de estructuras o aumento de densidad de la arteria cerebral media, en su trayecto basal. Es de escasa

utilidad para la visualización de infartos vertebrobasilares debido a los artefactos óseos que genera la fosa posterior.

La TC supera a la resonancia magnética en la detección de sangrados, aunque ésta es más sensible para la visualización de lesiones de fosa posterior (procedimiento de elección).

En los infartos lacunares, la prueba inicial de elección en la fase aguda es igualmente la TC craneal (para el diagnóstico diferencial isquemicohemorrágico), pero para su estudio posterior se recomienda realizar una RM craneal (**Figura 26**), ya que la TC no detecta los infartos menores de 5 mm y los situados en fosa posterior.

Figura 26



RM cerebral. Se observa pequeño infarto lacunar profundo izquierdo marcado por la flecha

Profilaxis y tratamiento

Tratamiento en fase aguda

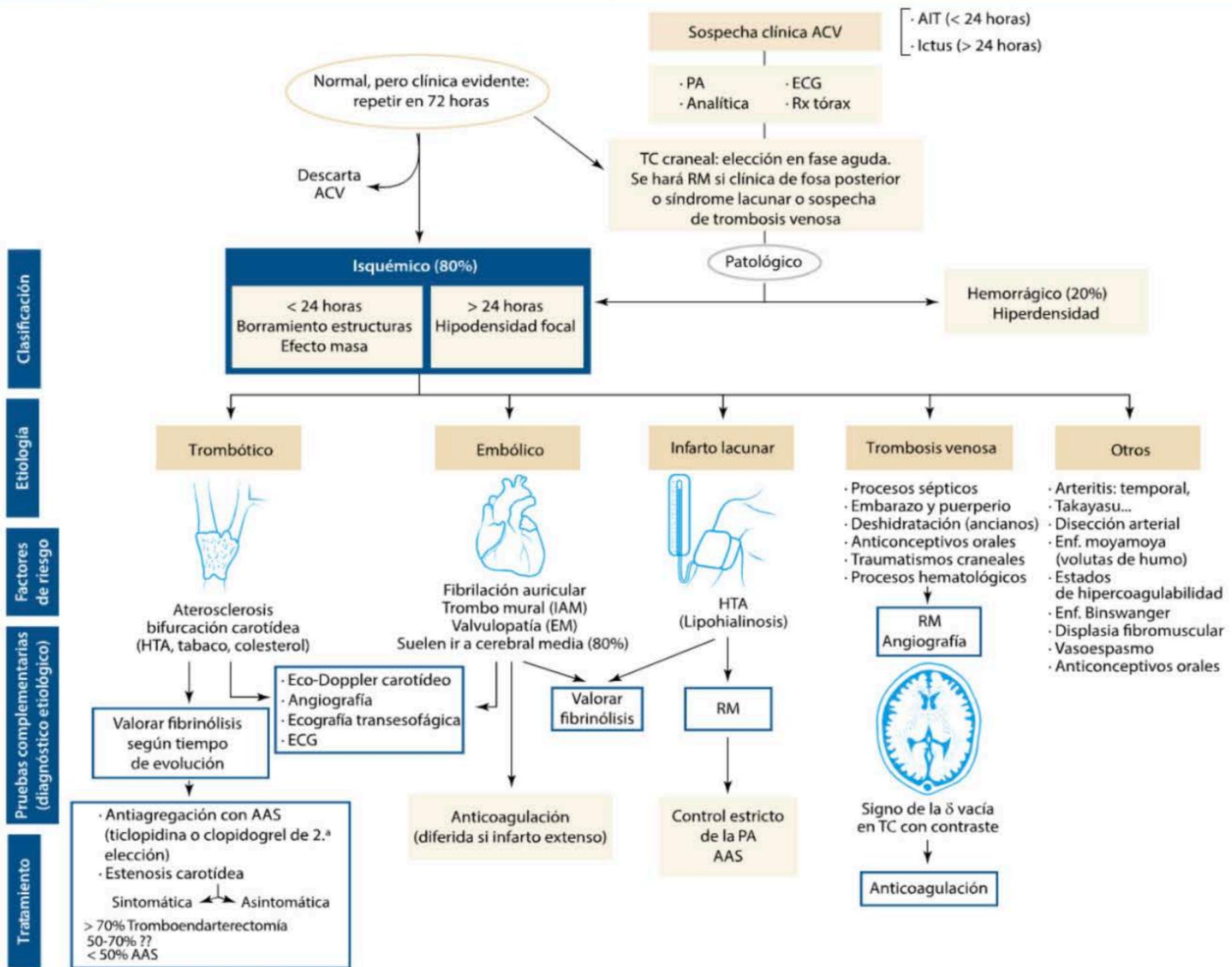
- **Medidas generales.** Evitar hipertermias, hiperglucemias y elevación excesiva de la presión arterial, así como descensos bruscos de esta última.
- **Fibrinólisis con rt-PA.** Está indicada la administración de rt-PA en pacientes con:
 - Ictus isquémico de menos de 4,5 horas desde la instauración de los síntomas con independencia de su mecanismo etiológico.
 - La edad ya no es, *per se*, criterio de exclusión (no obstante, en mayores de 80 años se recomienda no exceder las 3 horas de ventana y ser más cautos con las indicaciones).
 - Puntuación en la escala NIHSS (escala internacional de gravedad clínica del ictus) menor de 25 puntos.

Ausencia de todos los criterios de exclusión que aparecen en la **Tabla 11**.

- **Antiagregación.** En pacientes que no cumplen criterios de fibrinólisis. El uso de ácido acetilsalicílico (AAS), 300 mg en las primeras 48 horas tras el ictus isquémico, reduce el riesgo de recurrencia y la tasa de mortalidad a medio plazo.
- **Estatinas.** Se recomienda el uso de 80 mg de atorvasvatatina/día, ya que reduce la mortalidad y mejora el pronóstico funcional.

A modo de resumen, la **Figura 27** recoge el estudio diagnóstico y terapéutico de los ictus.

Figura 27



Algoritmo diagnóstico y terapéutico de los ictus

Tabla 11

Criterios de exclusión

- Presencia de hemorragia en TC craneal previa a la administración del fármaco
- Presentación clínica sugestiva de HSA, incluso con TC normal
- Déficit neurológico escaso o síntomas que mejoran rápidamente
- Escala NIHSS > 25 puntos
- Existencia de diátesis hemorrágica (trombopenia < 100.000, tratamiento actual con anticoagulantes, o tratamiento con heparina durante 48 horas previas y TTPA aumentado)
- PA > 185/110 o necesidad de manejo i.v. agresivo para reducirla
- Glucosa sanguínea > 400 mg/dl o < 50 mg/dl
- Ictus en los 3 últimos meses
- Hemorragia grave o peligrosa manifiesta o reciente
- Antecedente de lesión de SNC: hemorragia, neoplasia, aneurisma, cirugía...
- Patología grave concomitante (endocarditis, pancreatitis, gastropatía ulcerativa reciente, aneurismas arteriales, neoplasias con riesgo hemorrágico, hepatopatía grave)
- Cirugía mayor o traumatismo importante en los 3 últimos meses

Criterios de exclusión para la fibrinólisis intravenosa

La **Figura 28** recoge el protocolo de actuación y tratamiento del ictus en fase aguda.

Tratamiento endovascular del ictus isquémico

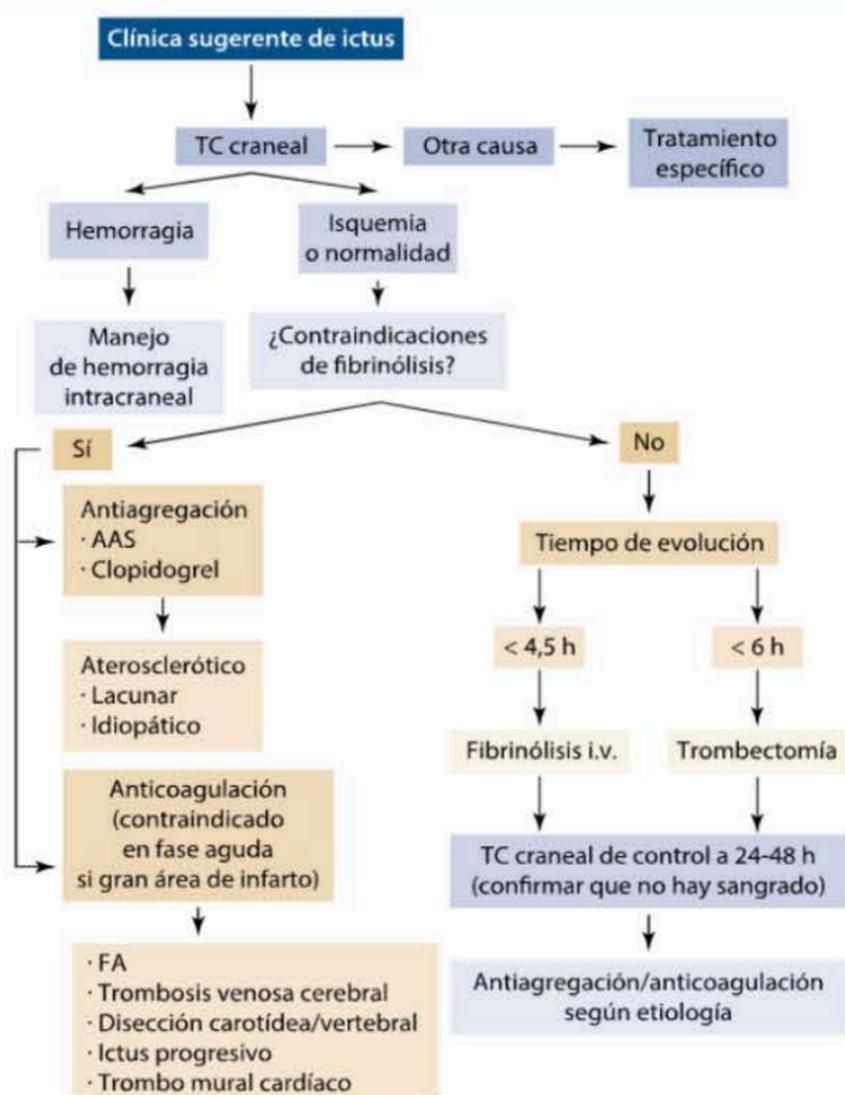
- **Trombectomía mecánica.** Aplicable hasta 6 horas del inicio de los síntomas. En ictus de inicio indeterminado o del "despertar" se puede valorar una ventana de 6 a 12 horas, si en la TC de perfusión se observa zona de penumbra.

Prevención primaria

- **Tratamiento enérgico de la HTA.** Una disminución en la presión arterial diastólica de 5-6 mmHg reduce el riesgo en un 42%.
- **Tras IAM.** Anticoagulación oral (INR 2-3, si asocia FA) y tratamiento con estatinas aun con cifra de colesterol normal.
- **FA.** Anticoagulación oral, sobre todo si asocia valvulopatía.

RECUERDA

Figura 28



Esquema del manejo del ictus en fase aguda



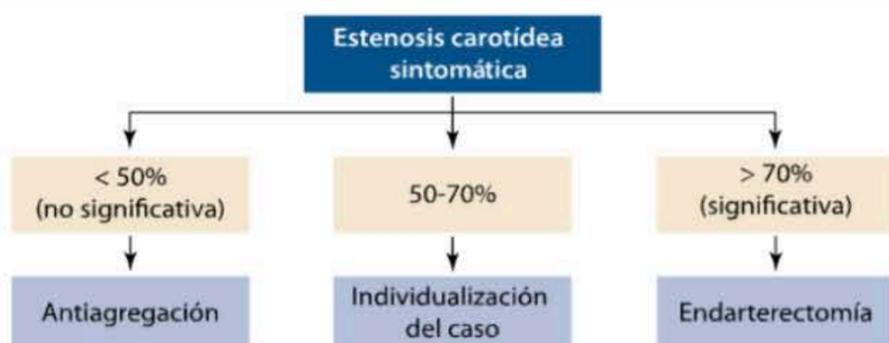
RECUERDA

Las indicaciones de anticoagulación en fase aguda son: trombosis de senos venosos duros y disección carotídea. En ictus cardioembólicos por fibrilación auricular, cuando el déficit clínico es leve se puede valorar anticoagulación desde el principio.

Prevención secundaria

- **Patología vascular cerebral con origen en territorio carotídeo o vertebrobasilar.** La prevención secundaria en la carótida sintomática queda resumida en el esquema de la **Figura 29**. En estenosis carotídeas asintomáticas se ha recomendado la antiagregación. Sin embargo, cuando la estenosis es hemodinámicamente significativa y evolutiva en el tiempo, puede ser beneficiosa la endarterectomía carotídea, siempre que la morbilidad operatoria no supere el 5%.

Figura 29



Prevención secundaria de la estenosis carotídea sintomática



Si la estenosis sintomática de la carótida es del 50-69%, se opta por la endarterectomía carotídea, en lugar de por la antiagregación, sólo si se trata de un varón joven, no diabético, con esperanza de vida superior a 5 años y con un riesgo quirúrgico inferior al 6%. Si la estenosis sintomática de la carótida es completa (100%), no se realiza cirugía, sino antiagregación.

- **Patología vascular cardioembólica.** La profilaxis secundaria de elección es la anticoagulación oral. Cuando el área de isquemia cerebral es amplia, no se recomienda la anticoagulación en fase aguda, dado el alto riesgo de transformación hemorrágica del infarto. En estos casos, se aconseja realizar una anticoagulación diferida. En los ictus cardioembólicos secundarios a FA no valvular pueden emplearse los llamados nuevos fármacos anticoagulantes (dabigatran, rivaroxaban, apixaban), que a diferencia del acenocumarol o warfarina no requieren monitorización del INR.

Trombosis venosas

En el 25-40% de los casos se desconoce la causa. Se han descrito asociaciones con procesos sépticos sistémicos o locales (meningitis) en aproximadamente un 15% de las trombosis venosas. Otras etiologías asociadas aparecen reflejadas en la **Tabla 12**.

La clínica es muy variada, desde las formas asintomáticas a las que cursan con cefalea o coma. Suele debutar con un síndrome de hipertensión intracraneal, siendo la cefalea el síntoma más frecuente. Puede seguirse de un cuadro de focalidad neurológica con crisis focales o generalizadas, hemiparesia, afectación de pares craneales, entre otros. En la exploración, se puede observar edema de papila.

Tabla 12

Comunes	Poco frecuentes
<ul style="list-style-type: none"> • Infección • Embarazo-puerperio • Deshidratación (ancianos) • Anticonceptivos orales • Coagulopatías (trombocitosis, Hematológicos (anemia cel. falciformes, HPN) • Tumor (invasión local, p. ej., meningiomas) • Traumatismos 	<ul style="list-style-type: none"> • Enfermedad inflamatoria intestinal • Síndrome de Behçet • Anticoagulante lúpico • Abuso de drogas • Síndromes paraneoplásicos

Causas de trombosis venosa cerebral

En cuanto a las pruebas complementarias, son útiles:

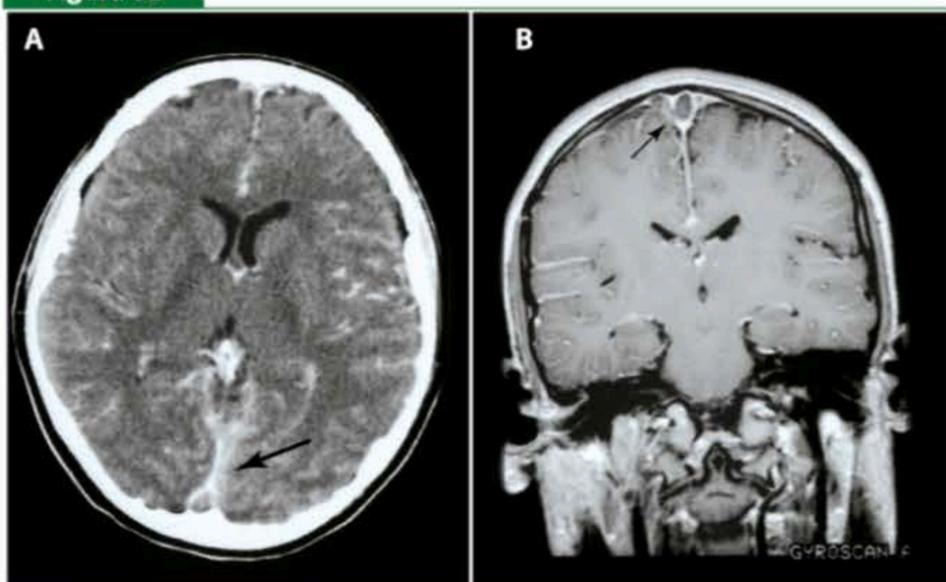
- **Líquido cefalorraquídeo (LCR).** Un aumento de presión.
- **TC.** Puede ser normal o mostrar datos indirectos de edema cerebral. El signo de la "delta vacía" (**Figura 30**) es muy característico, y consiste en un reforzamiento de las paredes del seno trombosado rodeando a una zona central isodensa que, teóricamente, corresponde al trombo.
- **RM.** Es la técnica de elección, aunque no excluye la realización de angiografía cerebral.
- **Angiografía cerebral.** Es la técnica diagnóstica que permite asegurar la existencia de obstrucción venosa, aunque la RM ha demostrado una buena correlación con la imagen angiográfica y gran fiabilidad diagnóstica (**Figura 31**).

Figura 30



TC craneal de paciente con trombosis de seno longitudinal superior, donde se observa identificado por la flecha el signo de la "delta vacía", que muestra la presencia de trombo en el interior del seno longitudinal superior

Figura 31



TC (A) y RM (B) que muestran trombosis del seno longitudinal superior y signo de la "delta vacía" en paciente diagnosticado de otitis media

4.4.

Hemorragia intraparenquimatosa

Los procesos vasculares hemorrágicos representan aproximadamente el 20% de los ictus. Dado que la hemorragia en el espacio subaracnoideo o en el parénquima cerebral produce menos daño tisular que la isquemia, los pacientes que sobreviven a la fase aguda pueden mostrar una marcada recuperación funcional.

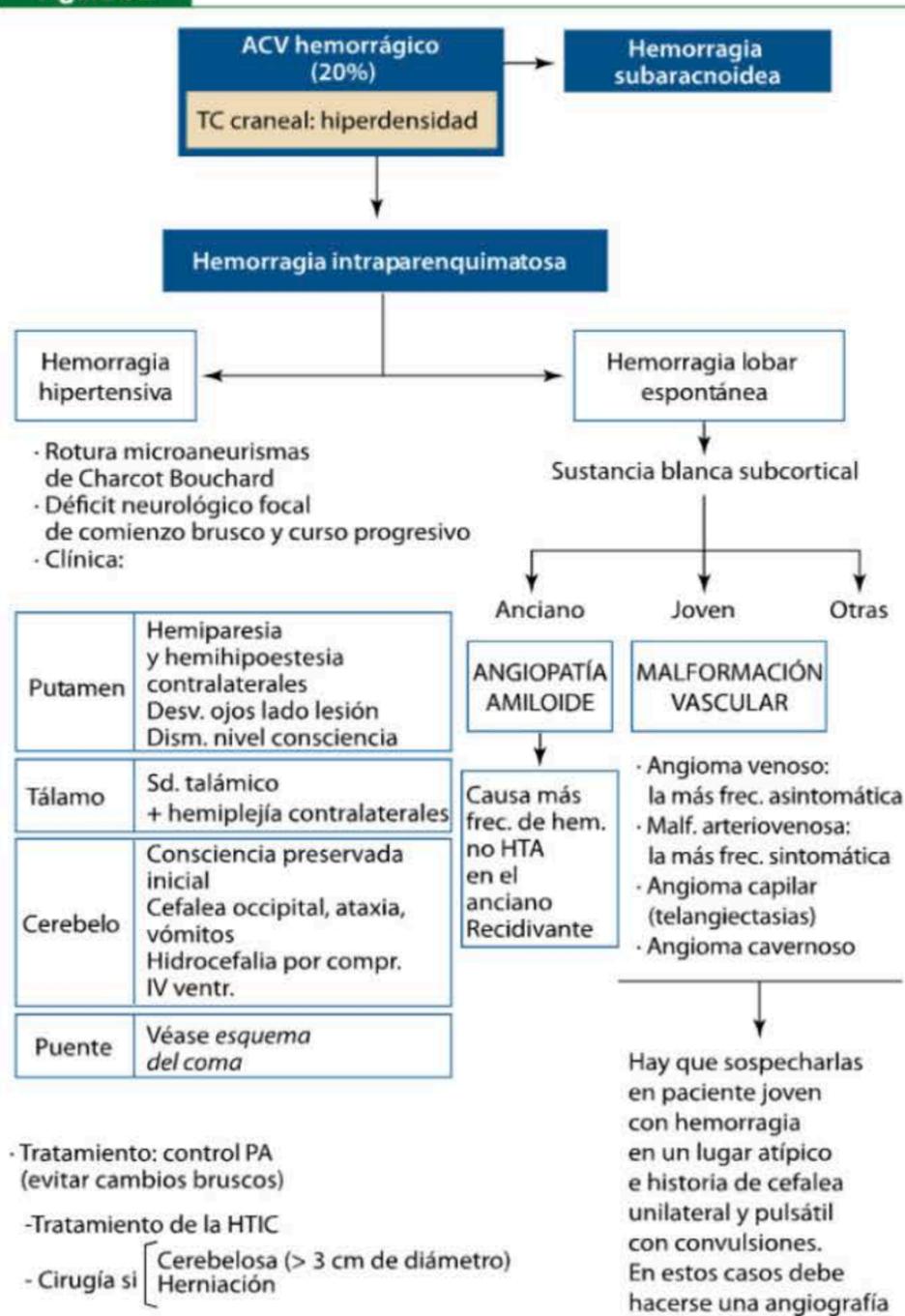
La Figura 32 y la Tabla 13 muestran las causas más frecuentes de hemorragia intracerebral espontánea. En este apartado se tratará solamente la hemorragia intraparenquimatosa.

La hemorragia intraparenquimatosa o intracerebral está preferentemente causada por la ruptura de arterias situadas profundamente en el cerebro. A diferencia de los ictus isquémicos, de instauración súbita, los hemorrágicos suelen evolucionar en el transcurso de varios minutos, y suelen acompañarse de cefalea, náuseas y vómitos. La sintomatología neurológica dependerá de

la localización y del tamaño de la hemorragia. La prueba diagnóstica de elección cuando se sospecha una hemorragia es la TC craneal (Figura 33).

- **Hemorragia intracerebral focal hipertensiva.** Las localizaciones anatómicas más frecuentes son profundas: putamen, tálamo, protuberancia y cerebelo (Tabla 14).
- **Malformaciones vasculares.** Deben sospecharse fundamentalmente en pacientes jóvenes no hipertensos con hemorragias superficiales.
- **Angiopatía amiloide o congófila.** Es la causa más frecuente de hemorragia espontánea no hipertensiva en pacientes ancianos, y suelen ser de localización lobar subcortical. Se presentan clínicamente como hematomas espontáneos recurrentes.

Figura 32



Hemorragia intraparenquimatosa. Algoritmo diagnosticoterapéutico

Tabla 13

Etiología

- Hemorragia hipertensiva
- Aneurismas arteriales
- Malformaciones arteriovenosas
- Vasculopatías (amiloide, moyamoya, vasculitis)
- Coagulopatías
- Hemorragia intratumoral
- Abuso de drogas (cocaína, simpaticomiméticos, anfetaminas)
- Secundaria a infarto venoso

Causas de hematoma intraparenquimatoso cerebral

Figura 33



TC craneal en la que se aprecia un hematoma intraparenquimatoso profundo

Tabla 14

Putamen (35-50%) (P08)	Hemiparesia y hemihipostesia contralaterales, deterioro del nivel de consciencia, desviación oculocefálica hacia el lado de la hemorragia con preservación de reflejos del tronco
Tálamo (10-15%)	Deterioro del nivel de consciencia, síndrome talámico y hemiplejía contralaterales
Cerebelo (10-30%)	Preservación inicial de nivel de consciencia, cefalea occipital, ataxia, vómitos, hidrocefalia obstructiva (por compresión del IV ventrículo)
Protuberancia (10-15%)	Estado de coma, pronóstico infausto

Clínica y localización de las hemorragias intracerebrales

**RECUERDA**

Ante una hemorragia lobar espontánea y recurrente en un anciano no hipertenso, hay que sospechar una angiopatía congénita. En ésta, al igual que en el Alzheimer, se deposita beta amiloide.

- **Otras causas de sangrado cerebral focal.** Coagulopatías, tratamiento con anticoagulantes y los trombolíticos, tumores (metástasis, GBM,

Tabla 15

Tipo	Frecuencia	Definición	Clínica	Diagnóstico	Tratamiento
MAV	La más frecuente sintomática	Arterias dilatadas que desembocan en venas, sin lecho capilar ni parénquima	<ul style="list-style-type: none"> • Hemorragia intraparenquimatosas • Crisis o focalidad 	<ul style="list-style-type: none"> • Angiografía • RM o TC 	<ul style="list-style-type: none"> • Cirugía • Radiocirugía (si < 3 cm) +/- embolización
Angioma venoso	La más frecuente	Venas que confluyen sobre un gran tronco venoso, con parénquima normal	Rara vez dan clínica (crisis o sangrado) (P09)	<ul style="list-style-type: none"> • Angiografía (cabeza de medusa) • RM 	No precisa
Cavernoma		Espacios vasculares ensanchados sin arteria, venas ni parénquima	<ul style="list-style-type: none"> • Cefalea y crisis • Hemorragia 	<ul style="list-style-type: none"> • RM • Rara vez se ven en angiografía 	Cirugía si clínica incontrolable
Telangiectasia capilar		Dilataciones capilares sobre parénquima normal. Localización: GGBB, TE, cerebelo. Sd: Rendu-Osler, ataxia-telangiectasia	<ul style="list-style-type: none"> • Habitualmente no clínica • Si sangran es fatal 	No se visualizan en ninguna prueba radiológica	No precisa
Fístulas durales		Comunicaciones directas entre arteria y vena dural. Más frecuente: seno transversal	<ul style="list-style-type: none"> • Tinnitus pulsátil, soplo occipital (típico) • Sangrado, focalidad 	<ul style="list-style-type: none"> • Angiografía • RM 	<ul style="list-style-type: none"> • Embolización • Cirugía

Malformaciones vasculares

meduloblastomas), drogas (anfetaminas y cocaína), transformación hemorrágica de ictus isquémico...).

Tratamiento

El tratamiento médico se basa en el control de la presión arterial y en la utilización de manitol y otros agentes osmóticos para reducir la presión intracraneal.

La indicación quirúrgica en los hematomas intraparenquimatosos es un tema controvertido en la literatura. En general, se acepta que la cirugía no está indicada en el caso de hematomas profundos (ganglios de la base y tronco del encéfalo), y se recomienda en pacientes con hemorragia cerebelosa aguda de 3-4 cm o más de diámetro con deterioro del nivel de consciencia (si el paciente permanece alerta y el hematoma es de pequeño tamaño, puede no necesitar cirugía) y signos radiológicos de herniación transtentorial inversa. No existe consenso en el resto de situaciones, aunque parece que la cirugía tendría un papel significativo en el tratamiento de pacientes jóvenes con hemorragias lobares sintomáticas de tamaño moderado, con marcado efecto de masa, que producen deterioro progresivo del nivel de consciencia.

**RECUERDA**

El hematoma cerebeloso es el único hematoma profundo intracraneal que puede evacuarse quirúrgicamente (sólo si es mayor de 3 cm y produce deterioro clínico o herniación).

En ocasiones, los hematomas profundos (putaminales y talámicos) y los cerebelosos pueden abrirse al sistema ventricular, produciendo una hemorragia intraventricular y una hidrocefalia aguda que requerirá la colocación de un drenaje ventricular externo.

4.5.**Malformaciones vasculares**

Este término engloba diversos tipos de lesiones vasculares no neoplásicas del sistema nervioso central. Dichas malformaciones vasculares se resumen en la **Tabla 15**.

4.6.

Hemorragia subaracnoidea

Se define como la presencia de sangre en el espacio subaracnoideo o en el sistema ventricular, donde habitualmente sólo hay líquido cefalorraquídeo.

Epidemiología

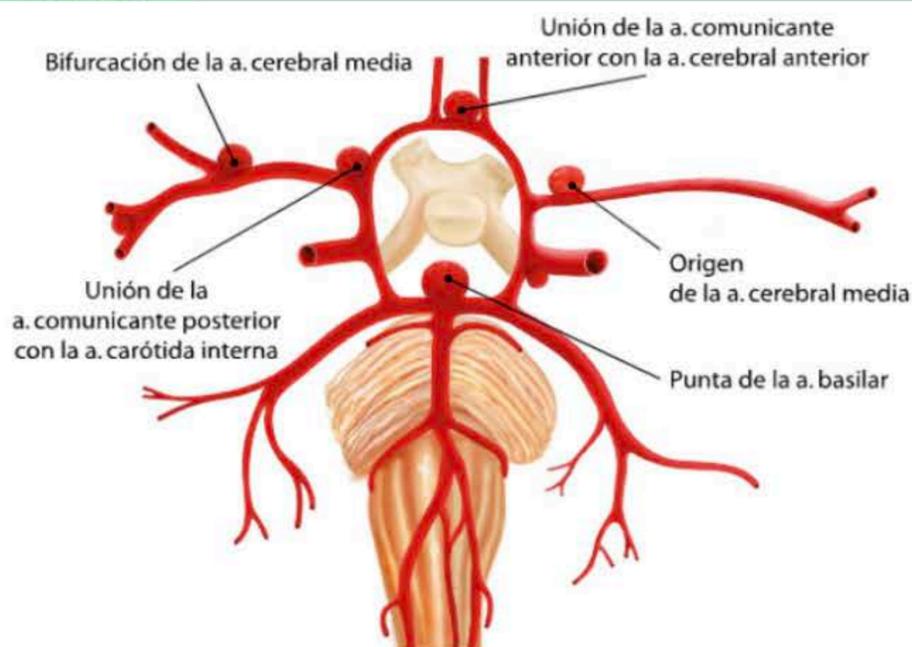
Tiene una incidencia de aproximadamente 10/100.000 habitantes. El 80% se producen entre 40-65 años. Es más común en mujeres que en hombres (3:2), especialmente durante el embarazo.

Etiología y patogenia

La causa más frecuente de hemorragia subaracnoidea (HSA) son los traumatismos, sin embargo, en este apartado se discutirá solamente la HSA espontánea.

El 80% de las HSA espontáneas en la edad media de la vida se producen por ruptura de aneurismas saculares, que se localizan preferentemente en la arteria comunicante anterior (Figura 34) (P10, P11).

Figura 34



Localización principal de los aneurismas cerebrales

Aproximadamente en el 20% de las HSA se detectan aneurismas múltiples; en estos casos, los más proximales y de mayor tamaño son la fuente más común de sangrado.

Entre los factores de riesgo para la ruptura aneurismática, destacan el tamaño del aneurisma (cuanto mayor sea, más riesgo), la existencia de aneurismas múltiples, la localización (los de mayor riesgo son los de bifurcación de la arteria basilar, comunicante anterior y comunicante posterior), los aneurismas sintomáticos (es decir, aquellos que manifiestan síntomas relacionados con la lesión, excluyendo los derivados de la hemorragia), la edad del paciente (a mayor edad, más riesgo), el tabaco, la existencia de una hemorragia subaracnoidea previa y la hipertensión arterial (aunque este último no es concluyente).

Algunas enfermedades sistémicas, como poliquistosis renal, síndrome de Marfan, síndrome de Ehlers-Danlos, pseudoxantoma elástico, displasia fibro-

muscular, enfermedad de células falciformes y coartación de aorta, se han asociado con un incremento en la incidencia de aneurismas intracraneales.

Los aneurismas fusiformes se localizan preferentemente en la arteria basilar y raramente se rompen. Los aneurismas micóticos se producen habitualmente tras una endocarditis bacteriana subaguda. *Streptococcus viridans* es el germen que se implica con más frecuencia en el desarrollo de los mismos. Se localizan en territorios distales de la arteria cerebral media y la antibioterapia de larga duración suele ser el tratamiento habitual en la mayor parte de las ocasiones, reservando la cirugía en el caso de que se rompan o fracase el tratamiento antibioterápico.

Clínica (Tabla 16) (P12, P13, P14)

Los aneurismas intracraneales pueden ocasionar síntomas y signos que resultan de su expansión o su ruptura.

En función de la localización, en ocasiones los aneurismas pueden provocar síntomas derivados de la compresión de estructuras vecinas:

- Afectación del III par con midriasis arreactiva en aneurismas de comunicante posterior, cerebral posterior o cerebelosa anterosuperior.
- Oftalmoplejía, afectación de rama oftálmica del V par y cefalea retroocular en aneurismas del seno cavernoso.
- Afectación del campo visual en aneurismas de la porción supraclinoidea de la arteria carótida interna.

Tabla 16

Grados	Criterios
Grado 0	Aneurisma intacto
Grado I	<ul style="list-style-type: none"> • Asintomático o mínima cefalea • Rigidez de nuca ligera
Grado IA	Sin reacción meníngea o cerebral pero con déficit neurológico establecido
Grado II	<ul style="list-style-type: none"> • Cefalea moderada o grave • Rigidez de nuca • Sin déficit neurológicos graves a excepción de afectación de pares craneales
Grado III	Somnolencia, confusión o déficit focales leves
Grado IV	<ul style="list-style-type: none"> • Estupor. • Hemiparesia moderada o grave • Alteraciones vegetativas y posiblemente rigidez de descerebración precoz
Grado V	<ul style="list-style-type: none"> • Coma profundo. • Rigidez de descerebración, apariencia moribunda

Clasificación de Hunt y Hess de la hemorragia subaracnoidea



RECUERDA

Ante una midriasis arreactiva que se instaure en una persona adulta, se debe descartar un aneurisma en la arteria comunicante posterior.

Lamentablemente, la forma de presentación más frecuente del aneurisma es la que se deriva de la ruptura del mismo. El paciente refiere una cefalea súbita de gran intensidad ("la peor cefalea de su vida"), rigidez de nuca, náuseas y vómitos. Son también comunes la fotofobia y la letargia. En el momento de la ruptura, cerca de la mitad de los pacientes pierde transitoriamente la consciencia, reflejando una elevación aguda de la presión intracraneal que transitoriamente puede igualar o superar a la presión arterial. La elevación de la presión intracraneal puede conducir a la paresia del VI par craneal. En

el fondo de ojo se puede objetivar papiledema y hemorragias subhialoides. En la mitad de los casos, puede existir una clínica de "cefalea centinela" los días previos a la ruptura del aneurisma, debido a pequeños sangrados subaracnoideos o dentro de la pared de la malformación.



RECUERDA

Ante un paciente que llegue a Urgencias con una cefalea brusca e intensa, debe descartarse una hemorragia subaracnoidea.

Existe una serie de escalas para clasificar la hemorragia subaracnoidea en función de la situación neurológica inicial del paciente, que tienen valor pronóstico. La más utilizada en la actualidad es la de la *World Federation of Neurologic Surgeons* (WFNS), que proporciona una estadificación del paciente en función de su nivel de consciencia, medido según la escala de Glasgow, y la presencia o no de focalidad neurológica (Tabla 17).

Tabla 17

Grado HSA	Nivel consciencia (Escala Glasgow)	Focalidad neurológica mayor
1	15	-
2	13-14	-
3	13-14	+
4	7-12	+/-
5	3-6	+/-

Focalidad neurológica mayor: hemiparesia/hemiplejía o afasia

Escala de clasificación de la hemorragia subaracnoidea de la WFNS

Pronóstico

Alrededor de la mitad de los pacientes que la padecen van a morir como consecuencia de la misma. La mortalidad dentro de los primeros días es del 10%. Además, también tiene una morbilidad muy alta, ya que aproximadamente la tercera parte de los pacientes que sobreviven van a tener secuelas neurológicas moderadas o graves. Los pacientes mayores de 70 años tienen un peor pronóstico. El factor más importante a la hora de establecer el pronóstico es la situación neurológica inicial.

Diagnóstico



Protocolo HSA

Apuntes del profesor

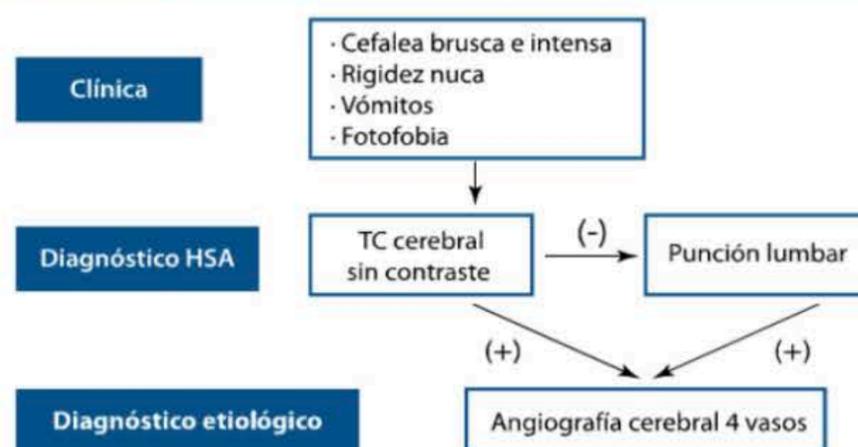
El algoritmo diagnóstico de la hemorragia subaracnoidea está representado en la Figura 35.



RECUERDA

La TC cerebral es la prueba inicial a realizar en el caso de que se sospeche una hemorragia subaracnoidea. Sin embargo, la prueba más sensible es la punción lumbar.

Figura 35

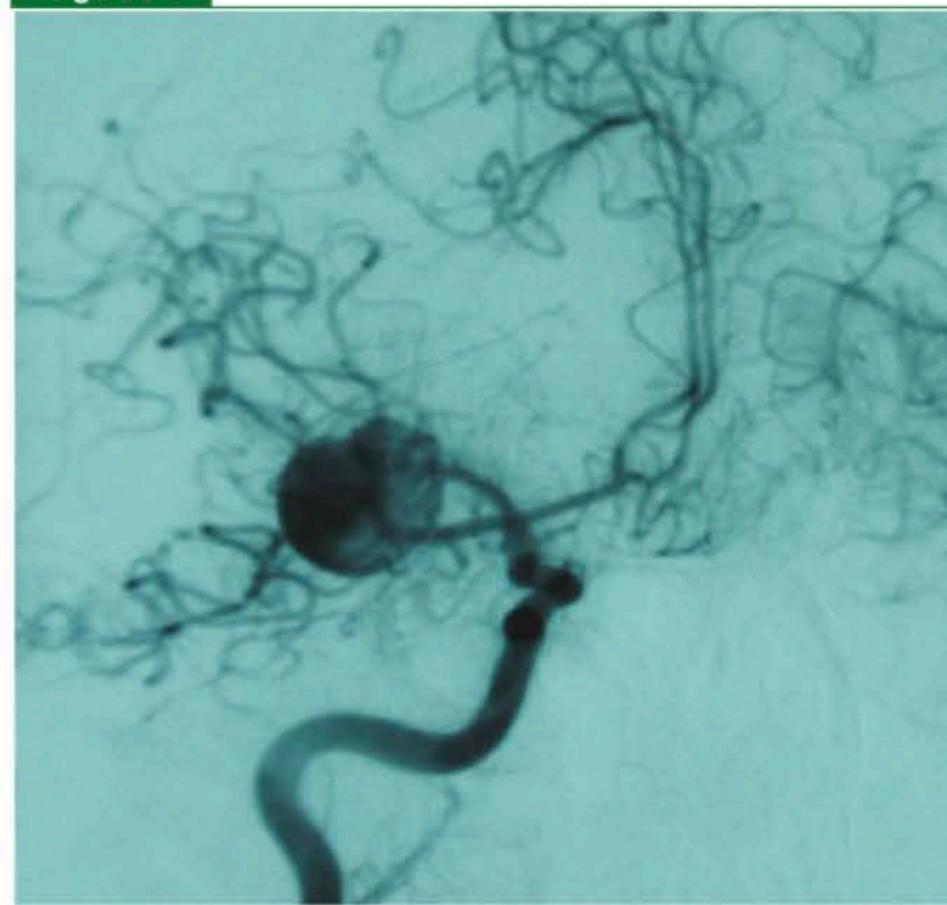


Algoritmo diagnóstico de la hemorragia subaracnoidea espontánea

Diagnóstico etiológico

Angiografía de cuatro vasos. Sus objetivos son definir la localización y morfología del aneurisma, identificar otros posibles aneurismas no rotos, delinear los vasos adyacentes al aneurisma y valorar el grado de vasoespasmo. Si la angiografía no revela ningún aneurisma, debería repetirse en 2-3 semanas (Figura 36).

Figura 36



Arteriografía cerebral con aneurisma sacular

Complicaciones

Médicas

La hiponatremia supone la complicación médica más frecuente. A causa de una excesiva estimulación simpática, pueden producirse arritmias cardíacas en casi todos los pacientes (siendo la taquicardia sinusal la más frecuente). También se produce isquemia subendocárdica y áreas de necrosis miocárdica focal, con los consiguientes cambios electrocardiográficos, deterioro de la función cardíaca y edema pulmonar. La hipertensión arterial se puede controlar con β -bloqueantes, que además reducen el riesgo de arritmias.

Neurológicas

- **Hidrocefalia.** Puede desarrollarse de forma aguda en las primeras 24 horas, debido a que la sangre dentro de las cisternas basales o en el sistema ventricular impide la normal circulación de líquido cefalorraquídeo. En estos casos está indicada la colocación de un drenaje ventricular externo.

La hidrocefalia también puede aparecer semanas después del sangrado. Se trata de una hidrocefalia comunicante que se manifiesta clínicamente por deterioro cognitivo, incontinencia urinaria y trastornos de la marcha. El tratamiento en este caso es la derivación ventriculo-peritoneal.

- **Resangrado.** Existen dos picos de incidencia de resangrado, que tienen lugar en las primeras 24-48 horas (en las primeras 24 horas, pueden resangrar un 4% de los aneurismas) y a la semana. El resangrado tiene una mortalidad del 75%, y la clínica es la misma que en el primer episodio, aunque pueden aparecer nuevos déficits neurológicos.

La mejor forma de evitar el resangrado es excluir el aneurisma de la circulación general por vía endovascular (embolización) o mediante cirugía.

- **Vasoespasmio.** Es la principal causa de morbimortalidad en pacientes que han sufrido una hemorragia.

Se presenta entre el 4.º-12.º día postsangrado (máxima incidencia entre el 6.º y 8.º día) y la clínica corresponde a un déficit del territorio vascular afectado (por isquemia) o un empeoramiento neurológico no explicable por otras causas. La cantidad de sangre en la TC se correlaciona con la gravedad del vasoespasmio. En la profilaxis del vasoespasmio se utiliza un antagonista del calcio, el nimodipino.

Una vez establecido el vasoespasmio, la principal línea de tratamiento es la denominada terapia "triple H" (hemodilución-hipervolemia-hipertensión). El principal inconveniente de este tratamiento es que aumenta el riesgo de resangrado del aneurisma, si éste no ha sido excluido de la circulación.



RECUERDA

La profilaxis del vasoespasmio se realiza con nimodipino; sin embargo, una vez que se ha establecido, se debe aplicar la "triple H" y olvidarse del nimodipino.

Tratamiento

A la hora de manejar a estos pacientes, se debe diferenciar entre el tratamiento de la hemorragia subaracnoidea y el de la causa subyacente (generalmente un aneurisma).

Hemorragia subaracnoidea

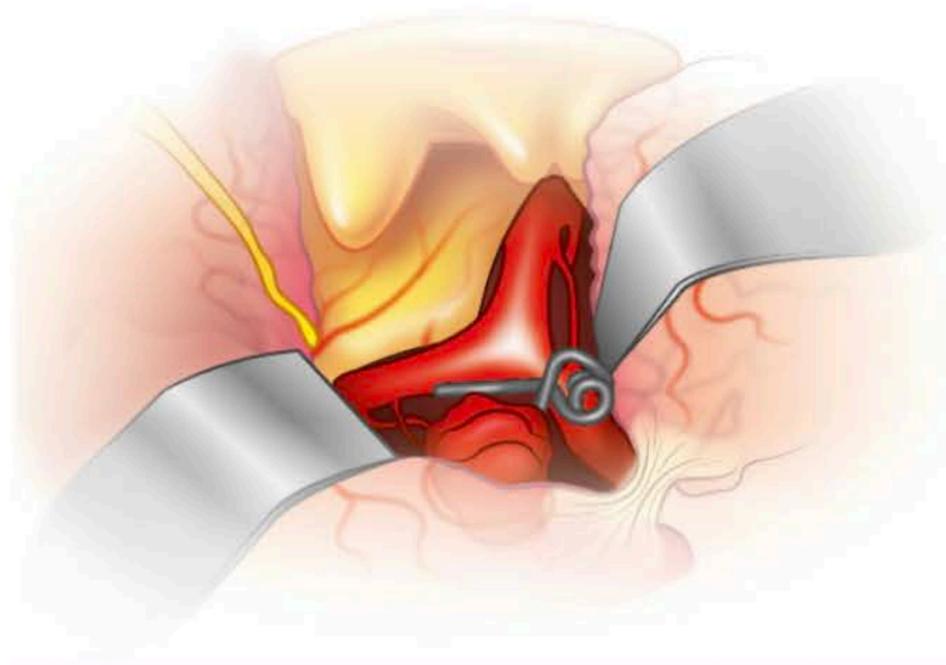
Los objetivos principales del tratamiento de la hemorragia subaracnoidea son prevenir el resangrado y el vasoespasmio. Para cumplir el primer cometido, el paciente debe ser colocado en una habitación tranquila, con reposo absoluto en cama y la cabeza elevada 30º sobre la horizontal, para facilitar

el drenaje venoso intracraneal. Hay que mantener un control estricto de la presión arterial (ni muy alta ni muy baja). Se deben evitar el estreñimiento y los vómitos. El paciente debe recibir una analgesia importante, ya que el dolor conlleva una descarga simpática importante que eleva la presión arterial. Si fuera necesario, se puede conseguir la sedación del paciente con diazepam. Si hay crisis, el fármaco preferido es la fenitoína (no deprime el nivel de consciencia). La utilidad de la dexametasona en estas situaciones es controvertida, aunque suele usarse para reducir la sintomatología dolorosa. Debe asociarse nimodipino para realizar profilaxis del vasoespasmio cerebral. Se debe cuidar la función pulmonar (para evitar atelectasias y neumonías).

Aneurisma

En el momento actual, existen dos procedimientos cuya finalidad última es excluir el aneurisma de la circulación cerebral: la embolización por vía endovascular y la craneotomía con clipaje quirúrgico (Figura 37).

Figura 37



Clipaje de aneurisma cerebral

En los pacientes con buena situación neurológica (grados I-III), los aneurismas suelen tratarse de manera precoz (dentro de los primeros 4 días); sin embargo, si la situación neurológica es desfavorable (grados IV-V), a veces es aconsejable manejarlos de manera diferida (a partir de los 10 días). El tratamiento precoz del aneurisma, por cualquiera de los dos métodos, facilita el manejo posterior de las complicaciones, sobre todo, del vasoespasmio, al disminuir el riesgo de resangrado con la "triple H". En líneas generales, tanto la embolización como el clipaje tienen un pronóstico a corto plazo similar. En estos últimos años, la colocación de *stent* y balones está facilitando la embolización aneurismática.

Ideasclave

- ✓ Los ictus pueden ser isquémicos (80-85% de los casos) o hemorrágicos (15-20% de los casos). Los factores de riesgo son en gran medida comunes a los de la patología isquémica cardíaca. Destaca la HTA como principal factor de riesgo en los ictus tanto ateroscleróticos como hemorrágicos, y la fibrilación auricular, en el caso de los embólicos.
- ✓ Los ictus embólicos producen un déficit completo desde el inicio y con mayor tendencia a una transformación hemorrágica.
- ✓ Los ictus isquémicos por afectación de la arteria carótida interna se deben fundamentalmente a aterosclerosis. Su clínica típica es la amaurosis fugax. Si esta se acompaña de dolor cervical y síndrome de Horner ipsilaterales, hay que sospechar una disección carotídea.
- ✓ Los ictus isquémicos por afectación de la arteria cerebral anterior son infrecuentes. Su etiología suele ser embólica, y su clínica típica consiste en hemiparesia y hemihipoestesia contralaterales de predominio crural, reflejos arcaicos y desinhibición conductual.
- ✓ Los ictus isquémicos por afectación de la arteria cerebral media son los más frecuentes. Su clínica típica consiste en hemiparesia y hemihipoestesia contralaterales de predominio faciobraquial, hemianopsia homónima contralateral, afasias (si se afecta el hemisferio dominante), agnosias, alexia con agrafia y desviación ocular ipsilateral.
- ✓ Los ictus isquémicos por afectación de la arteria cerebral posterior pueden ser distales (hemianopsia homónima contralateral con respeto macular, alexia y acalculia) o proximales (síndrome talámico: hemianestesia global contralateral, hiperpatía en el hemicuerpo afectado y movimientos anormales).
- ✓ Los ictus isquémicos por afectación vertebrobasilar producen los síndromes cruzados: hemiparesia y hemihipoestesia contralaterales y lesión ipsilateral de pares craneales (el par craneal determina el lado de la lesión).
- ✓ Los síndromes disartria-mano torpe y ataxia-hemiparesia se pueden ocasionar tanto en lesiones de la cápsula interna contralateral como en las de protuberancia.
- ✓ Dentro de los síndromes lacunares, hay que saber que se producen por afectación de pequeños vasos (lipohialinosis) y que el más frecuente es el ictus motor puro (por lesión del brazo posterior de la cápsula interna o de la protuberancia anterior).
- ✓ Las trombosis venosas durales pueden estar producidas por muchas causas sistémicas y locales (véase **Tabla 13**) y suelen debutar por hipertensión intracraneal. Es típico el signo de la delta vacía en la TC.
- ✓ La primera prueba diagnóstica que se realiza ante un ictus es la TC craneal para valorar la presencia de hemorragias (los hallazgos de la isquemia pueden no visualizarse en las primeras 24-72 horas).
- ✓ El tratamiento en fase aguda de los ictus isquémicos consiste en adoptar medidas de soporte (con especial control de la presión arterial), fibrinólisis con rt-PA (salvo contraindicaciones), antiagregación y anticoagulación (si con fibrilación auricular, disección carotídea).
- ✓ La profilaxis y el tratamiento en fase crónica de los ictus isquémicos consiste en el control de los factores de riesgo cardiovascular (sobre todo de la HTA), antiagregación, hipolipemiantes (incluso en normocolésterolémicos), anticoagulación (fibrilación auricular o determinadas cardiopatías como la miocardiopatía dilatada) y endarterectomía carotídea, si la estenosis es significativa.
- ✓ Las hemorragias intraparenquimatosas producen clínica de hipertensión intracraneal y deterioro del nivel de consciencia. Se clasifican en hemorragias hipertensivas (profundas) y hemorragias lobares espontáneas (causa más frecuente en ancianos por angiopatía amiloide, y en jóvenes por malformaciones vasculares).
- ✓ Los síndromes disartria-mano torpe y ataxia-hemiparesia se pueden ocasionar tanto en lesiones de la cápsula interna contralateral como en las de protuberancia.

Casosclínicos

Hombre de 85 años, con antecedentes de hemorragia cerebral hace dos años. Ingresa por cuadro agudo de hemiparesia derecha y somnolencia. En la TC urgente, se objetiva un gran hematoma intracerebral lobar frontoparietal izquierdo. El paciente no es hipertenso. ¿Cuál, entre las siguientes, es la etiología más probable de la hemorragia del paciente?

- 1) Metástasis.
- 2) Aneurisma.
- 3) Traumatismo.
- 4) Angiopatía amiloide.

RC: 4

Un hombre de 62 años acude a Urgencias por presentar, de forma brusca, mareo e inestabilidad. En la exploración se encuentra un nistagmo horizontal, un síndrome de Horner derecho, una pérdida de la sensibilidad dolorosa en la hemicara derecha y braquiocrural izquierda, una ataxia de miembros derecha y disfagia. ¿Cuál sería su sospecha diagnóstica?

- 1) Infarto de la arteria basilar.
- 2) Infarto de la protuberancia.

- 3) Infarto de la arteria vertebral izquierda.
- 4) Infarto lateral bulbar derecho.

RC: 4

Un varón de 58 años, fumador de 2 cajetillas/día, bebedor habitual, hipertenso controlado irregularmente, ha notado en los últimos días dos episodios bruscos, de 15 y 45 minutos de duración, de visión borrosa en el ojo izquierdo y parestesias en mano derecha. La exploración neurológica es normal. Entre los siguientes, ¿cuál es el diagnóstico más probable?

- 1) Jaqueca acompañada.
- 2) Crisis parciales complejas.
- 3) Neuropatía óptica alcohólico-tabáquica.
- 4) Isquemia cerebral transitoria en territorio carotídeo.

RC: 4

Un paciente de 65 años, con antecedentes de HTA e hipercolesterolemia, sufre un accidente isquémico transitorio en territorio carotídeo derecho. La valoración clínica y el ECG no presentan evidencia de cardiopatía. Se

Casos clínicos

realiza arteriografía cerebral, que muestra estenosis de la arteria carótida interna derecha del 30%. ¿Qué medida terapéutica estaría indicada en este paciente?

- 1) Anticoagulación.
- 2) Cirugía carotídea.
- 3) Angioplastia carotídea.
- 4) Antiagregantes plaquetarios.

RC: 4

Varón de 50 años, con episodios repetidos de isquemia cerebral transitoria consistente en pérdida de fuerza y paresias en brazo y pierna derechas, y amaurosis fugaz en ojo izquierdo. Presenta estenosis del 75% en inicio de carótida interna izquierda. ¿Cuál es la actitud correcta?

- 1) Anticoagulación con dicumarínicos, 6-12 meses.
- 2) Anticoagulación con heparina, 1 semana.
- 3) Anticoagulación con heparina y antiagregantes plaquetarios.
- 4) Endarterectomía de carótida interna izquierda.

RC: 4

Paciente de 30 años que acude al servicio de Urgencias de un hospital por presentar de forma aguda amaurosis transitoria del ojo derecho y cefalea con dolorimiento en región cervical derecha. En la exploración, se objetiva un síndrome de Horner derecho. ¿Cuál es el diagnóstico más probable, entre los siguientes?

- 1) Estenosis carotídea derecha.
- 2) Hematoma subdural traumático.
- 3) Disección carotídea derecha.
- 4) Trombosis de la arteria central de la retina.

RC: 3

Varón de 72 años de edad. AP: HTA en tratamiento con IECA. Dislipidemia en tratamiento con estatina. Es traído por servicios de urgencia por presentar desde hace 1 hora cuadro de hemiparesia izquierda, hemianopsia izquierda y desviación oculocefálica a la derecha. La TC craneal urgente es normal. Escala NIH: 16 puntos. Plaquetas: 223.000. INR 1,1. Glucemia 114 mg/dl. PAS 215, PAD 90. ¿Cuál es la actitud más correcta para este paciente?

- 1) Por presentar cifra de PAS superior a 185 mmHg, comenzaría tratamiento con antiagregantes y estatinas.
- 2) Realizaría una nueva TC craneal transcurridos 120 minutos para confirmar que se trata de un ictus isquémico.
- 3) Esperaría 15 minutos y realizaría una nueva toma de PA, realizando heparina intravenosa si la PAS se encuentra por debajo de 185 mmHg y la PAD por debajo de 105 mmHg.

4) Comenzaría inmediatamente con nitoprusiato intravenoso para reducir las cifras de PAS por debajo de 185 mmHg y realizaría trombólisis intravenosa.

RC: 4

Mujer de 49 años de edad. AP: fumadora. Acude traída por su marido porque hace 3 horas se ha quejado de un intenso dolor de cabeza de aparición brusca, y sensación de náuseas. No ha mejorado tras toma de ibuprofeno. No presenta focalidad neurológica. En el proceso diagnóstico de esta paciente, ¿cuál de las siguientes opciones le parece menos indicada?

- 1) Realizaría TC craneal urgente por ser una cefalea con signos de alarma.
- 2) Tras comprobar que la TC craneal es normal, aplicaría tratamiento analgésico intravenoso y dejaría a la paciente en observación, valorando punción lumbar para comprobar si existe xantocromía en el LCR.
- 3) Si la punción lumbar es xantocromática, solicitaría la realización de una arteriografía cerebral completa.
- 4) Tras comprobar que la TC craneal es normal, realizaría arteriografía cerebral selectiva, ya que sin duda se trata de una hemorragia subaracnoidea espontánea.

RC: 4

Mujer de 30 años de edad. AP: migrañas desde la adolescencia con baja frecuencia. Fumadora de 5 cigarrillos al día. En tratamiento con anticonceptivos orales desde hace 4 años. Es traída a urgencias por presentar desde hace 5 horas cefalea de inicio brusco, dificultad para la emisión del lenguaje y leve pérdida de fuerza en miembro superior derecho. Mientras se lleva a cabo la exploración en urgencias presenta una convulsión generalizada. ¿Cuál de las siguientes actitudes le parece errónea en el manejo de esta paciente?

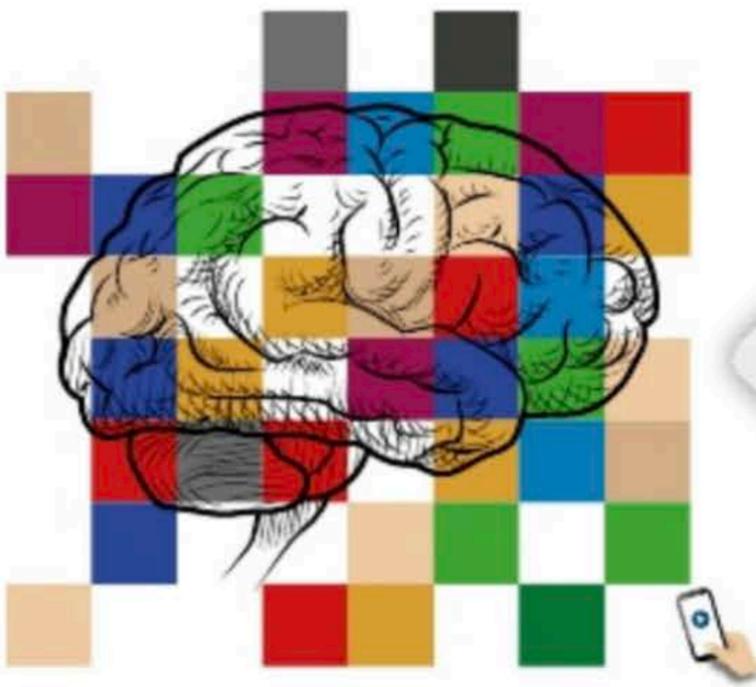
- 1) Realizaría una TC craneal urgente para diferenciar entre ictus isquémico y hemorrágico.
- 2) Insistiría al radiólogo en descartar la existencia de signo del "delta vacío".
- 3) Comenzaría tratamiento con antiagregación dado que se trata claramente de un infarto isquémico en territorio de la ACM izquierda.
- 4) Tras comprobar que no se trata de un ictus hemorrágico, comenzaría tratamiento con heparina intravenosa ya que probablemente se trate de una trombosis de senos venosos cerebrales.

RC: 1

Una de las siguientes arterias no es rama de la arteria carótida intracraneal:

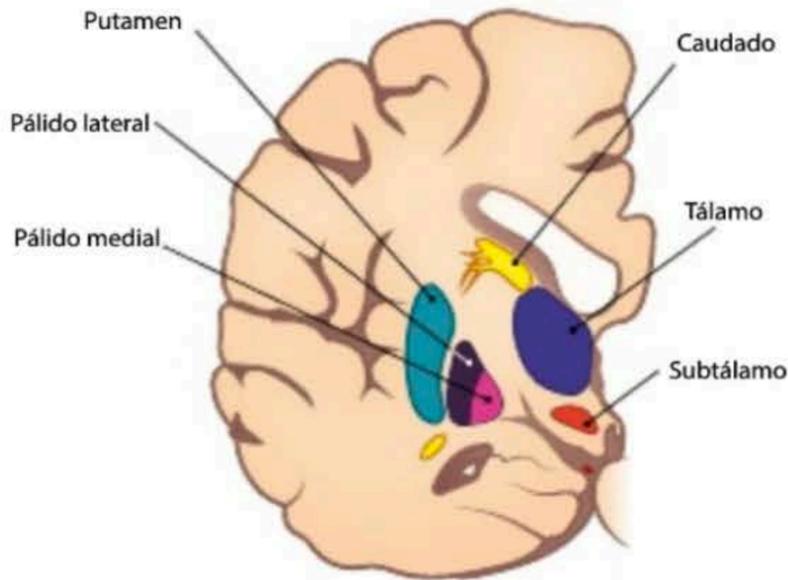
- 1) Arteria cerebral anterior.
- 2) Arteria coroidea anterior.
- 3) Arteria cerebral posterior.
- 4) Arteria oftálmica.

RC: 3



Los trastornos del movimiento tienen su sustrato patológico principalmente en los ganglios basales (Figura 38 y Tabla 18).

Figura 38



Anatomía de los ganglios basales

Tabla 18

Trastornos del movimiento		
Hiperkinéticos o discinesias (por exceso de movimiento)	Rítmicos	Temblores
	Irregulares	Distonías
		Mioclónías
		Tics
		Corea
		Balismo
		Acatisia
Hipocinéticos (por déficit de movimiento)		

Clasificación de los trastornos del movimiento

5.1.

Temblores

El temblor se define como la presencia de oscilaciones rítmicas de una parte del cuerpo, secundarias a contracciones alternantes o sincrónicas de grupos musculares opuestos.

Clasificación

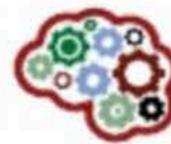
Atendiendo a la situación funcional en la que aparece, el temblor se puede clasificar en:

- **Temblores de reposo.** Se produce en ausencia de actividad muscular voluntaria. El ejemplo más típico es el temblor observado en la enfermedad de Parkinson.
- **Temblores de acción.** Se produce con la contracción muscular voluntaria, y se subdivide en **temblor postural** y cinético o de movimiento. El primero es provocado con el mantenimiento de la postura, y son ejemplos el temblor fisiológico, el temblor fisiológico exacerbado, el temblor esencial y el temblor postural que puede aparecer en la enfermedad de Parkinson y otros trastornos del movimiento. Son ejemplos típicos de temblor postural el que se produce al beber, comer, abrocharse un botón o escribir.

El **temblor cinético** se produce cuando la contracción muscular se acompaña de movimiento. Es característico de la patología cerebelosa o troncoencefálica que afecte las vías espinocerebelosas (esclerosis múltiple, vascular, tumoral, patología degenerativa).

Existen otras formas de temblor que son poco comunes como el temblor ortostático, presente en los miembros inferiores con la bipedestación, temblor psicógeno, producto de alteraciones psiquiátricas y de carácter facticio y temblor rúbrico o de Holmes producido por lesión del núcleo rojo en el mesencéfalo y caracterizado por su baja frecuencia y presentarse tanto en reposo como con la acción.

RECUERDA



El temblor típico de la enfermedad de Parkinson es de reposo, pero también es frecuente el temblor postural.

Clínica (Tabla 19)

Tabla 19

Tipo de temblor	Reposo	Postural	Cinético
Fisiológico exagerado	-	++	+
Esencial	-(+)	++++	+(+)
Parkinsoniano	++++	++	+
Mesencefálico	++	+++	+++
Cerebeloso	-	+	+++

Correlación clinicoetiológica del temblor

- **Temblores fisiológicos exacerbados.** Es un temblor fisiológico de frecuencia normal (8-12 Hz), pero de mayor amplitud. Está ausente en reposo y presente con el mantenimiento de la postura. Resulta de un incremento de la actividad periférica β -adrenérgica asociada a un aumento del nivel de catecolaminas circulantes. Es común en estados de ansiedad y en aquellos trastornos metabólicos que conllevan una sobreactividad β -adrenérgica (tirotoxicosis, feocromocitoma, hipoglucemia). También aparece con la ingesta de algunos fármacos (catecolaminas, metilxantinas) o con la retirada de otros (β -bloqueantes, morfina y alcohol). Puede controlarse adecuadamente con β -bloqueantes (propranolol).
- **Temblores esenciales (Tabla 20).** Es la forma más común de temblor sintomático y el trastorno del movimiento más frecuente. Se hereda con carácter autosómico dominante y alta penetrancia. Se describe historia familiar en un 30% de los pacientes, aunque también existe una forma esporádica. Puede comenzar a cualquier edad y persiste durante toda la vida. Al inicio es unilateral e intermitente, pero una vez establecido es bilateral y asimétrico, pudiéndose afectar cualquier parte del cuerpo. Típicamente, produce oscilaciones flexoextensoras a nivel de la muñeca o aproximación-separación de los dedos cuando los brazos están al frente. Su frecuencia es de 4-12 Hz, y se puede asociar a tareas específicas (escribir, mantener un objeto en una postura determinada...). Se exacerba con el estrés, ansiedad y fatiga. Característicamente, mejora con el alcohol. Se han descrito alteraciones cerebelosas asociadas a este temblor como disminución de células de Purkinje y la presencia de elementos llamados torpedos. Estas alteraciones no son patognomónicas. Casi el 50% de los pacientes con temblor esencial tienen alguna forma de distonía asociada. Son variantes el temblor cefálico aislado, de la voz, lingual, ortostático... No hay datos de patología extrapiramidal o cerebelosa (aunque la presencia de rigidez en "rueda dentada" junto al temblor no es criterio de exclusión). El tratamiento se realiza preferentemente con propranolol o primidona, habiéndose utilizado en casos refractarios la toxina botulínica. Los casos refractarios e invalidantes en gente < 70 años, se podrían tratar con estimulación talámica.

Tabla 20

Criterios de inclusión

- Presencia de temblor postural visible y persistente, afectando a las manos o antebrazos, que puede o no acompañarse de temblor cinético. Puede ser asimétrico y afectar a otras partes del cuerpo
- Prolongada duración (más de 5 años)

Criterios de exclusión

- Presencia de otras alteraciones neurológicas, con la excepción de rigidez en "rueda dentada" (signo de Froment)
- Existencia de causas de temblor fisiológico exacerbado (p. ej., hipertiroidismo)
- Exposición a fármacos tremorigenos o retirada de fármacos antitremorigenos
- Historia de traumatismo craneal en los 3 meses previos al inicio de los síntomas
- Evidencia clínica de temblor psicógeno
- Inicio súbito

Criterios diagnósticos del temblor esencial



El temblor esencial es el más frecuente de los temblores sintomáticos. Puede ser asimétrico y llevar asociada rigidez en "rueda dentada" de forma análoga al temblor de un paciente con Parkinson.

RECUERDA



El temblor fisiológico y esencial se tratan con β -bloqueantes; sin embargo, el temblor de reposo del Parkinson se trata con anticolinérgicos.

RECUERDA

5.2.

Distonías

Concepto

Contracción muscular involuntaria y sostenida que produce desviación o torsión de un área corporal. No se suprimen con la voluntad y pueden desencadenarse por movimientos o acciones específicas (distonías ocupacionales).

Clasificación

Existen dos formas principales de clasificación, la etiológica (idiopáticas y secundarias) y la topográfica (según la extensión de la misma). Dentro de las idiopáticas hay un grupo para las que se conoce su origen genético, y se nombran a través del término DYT seguido por un número, afectando cada una a unos músculos y un rango de edad concreto.

Clasificación topográfica:

- **Distonías focales.** Implica un músculo o pequeño grupo muscular. Típica de la edad adulta (no suelen extenderse). Las más frecuentes son la tortícolis (cervical), blefaroespasma (palpebral) y el espasmo hemifacial.
- **Distonías segmentarias.** Aparecen movimientos distónicos en áreas corporales contiguas. Incluye el síndrome de Meige, que cursa con blefaroespasma y distonía oromandibular.
- **Distonía multifocal.** Afecta a músculos de más de dos regiones no contiguas.
- **Hemidistonías.** Se asocian con lesiones estructurales en los ganglios basales contralaterales, particularmente el putamen.
- **Distonías generalizadas.** Típicas de niños, inician de forma focal en infancia y se van extendiendo hasta generalizarse.

Las distonías ocupacionales serían aquéllas que son acción específica, y solamente se presentan cuando se realiza una actividad concreta, cesando al detener la actividad. Las más frecuentes serían el llamado "calambre del escribiente" en el carpo dominante o la distonía cervical del violinista, entre otros.

Dentro de las distonías secundarias, señalar, por frecuencia, la distonía farmacológica por medicación bloqueante de dopamina (neurolepticos clásicos preferentemente, antieméticos como metoclopramida o antivertiginosos como sulpirida), que se produce tras escasos minutos u horas de su administración y suele ser focal (por ejemplo, en forma de tortícolis o desviación forzada ocular).

Tratamiento

Su objetivo es reducir la frecuencia de aparición de dichos movimientos musculares, ya que, aparte de llegar a producir importante discapacidad, llegan a generar dolor. El tratamiento (Tabla 21) depende de si existe una enfermedad de base que la produzca (distonía secundaria) o si es primaria (idiopática). La medicación sistémica (oral, intravenosa, intramuscular o a través de bombas intratecales) suele ser menos efectiva que la local (administración de toxina botulínica en los músculos implicados), que se usa preferentemente para las focales o segmentarias (tortícolis, blefaroespasma...).

En el caso de las distonías farmacológicas el tratamiento de elección consiste en retirar la medicación causante y administrar alguna benzodiacepina o anticolinérgico.

Tabla 21

Fármacos en las distonías		
Primero el tratamiento de la etiología secundaria o retirar agente causal		
Generalizadas o hemidistonías	Benzodiacepinas	<ul style="list-style-type: none"> • Clonazepam • Diazepam
	Antiespasmódicos	<ul style="list-style-type: none"> • Baclofeno (se puede administrar en perfusión continua intratecal) • Tizanidina
	Anticolinérgicos	<ul style="list-style-type: none"> • Trihexifenidil • Biperideno
Focales o segmentarias	Toxina botulínica (trimestral/cuatrimstral) en músculos implicados	
Farmacológicas	Retirada de medicación + benzodiacepina +/- anticolinérgicos	

Fármacos más usados en las distonías

5.3.

Mioclónías

Son movimientos involuntarios, súbitos y de escasa duración, que producen desplazamiento de un área corporal, y están causados por contracción muscular activa (mioclónías positivas) o por inhibición del tono muscular (mioclónías negativas o asterixis).

La etiología es muy variada, pero la que siempre se debe recordar son las mioclónías asociadas a eventos comiciales (por ejemplo, epilepsia mioclónica juvenil [véase tema correspondiente]) o a procesos tóxico-metabólicos.

Existe un grupo de mioclónías, denominadas esenciales o fisiológicas que aparecen en personas sanas, por ejemplo en relación al sueño, o incluso el hipo. Éstas no requieren habitualmente tratamiento.

El tratamiento consiste en eliminar el desencadenante (fármacos, procesos metabólicos como las alteraciones iónicas, encefalopatía hepática...) y, si es preciso, la asociación de antiepilépticos en el caso de procesos epilépticos (valproato) o benzodiacepinas (clonazepam).

5.4.

Tics

Se definen como movimientos (tics motores) o vocales estereotipados (tics fónicos) que se repiten irregularmente, sin objetivo alguno, y pueden ser simples (acción única) o complejos. Se caracterizan porque se suprimen temporalmente con la voluntad y aumentan con el estrés. Característicamente pueden persistir durante el sueño.

Síndrome de Gilles de la Tourette

Es la forma más grave de tics múltiples. Los criterios diagnósticos de esta entidad son:

1. Múltiples tics motores y uno o más tics fónicos.
2. Los tics ocurren muchas veces al día, casi todos los días a lo largo de más de 1 año.
3. El tipo, gravedad y complejidad de los tics cambia con el tiempo.
4. Inicio antes de los 21 años.
5. Los movimientos involuntarios y ruidos no pueden justificarse por otros medios.
6. Se asocian a ecolalia (repetición de palabras) y coprolalia (uso frecuente de palabras malsonantes).

Es característica la asociación con trastornos obsesivo-compulsivos y trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH).

El tratamiento sólo debe realizarse cuando interfiere con la funcionalidad o produce cierto grado de ansiedad sobre el paciente o su familia. Se realiza con tetrabenacina (depleción presináptica de dopamina), neurolepticos (haloperidol, pimozida) y clonidina. Si se asocia a TDAH, se puede asociar un ISRS

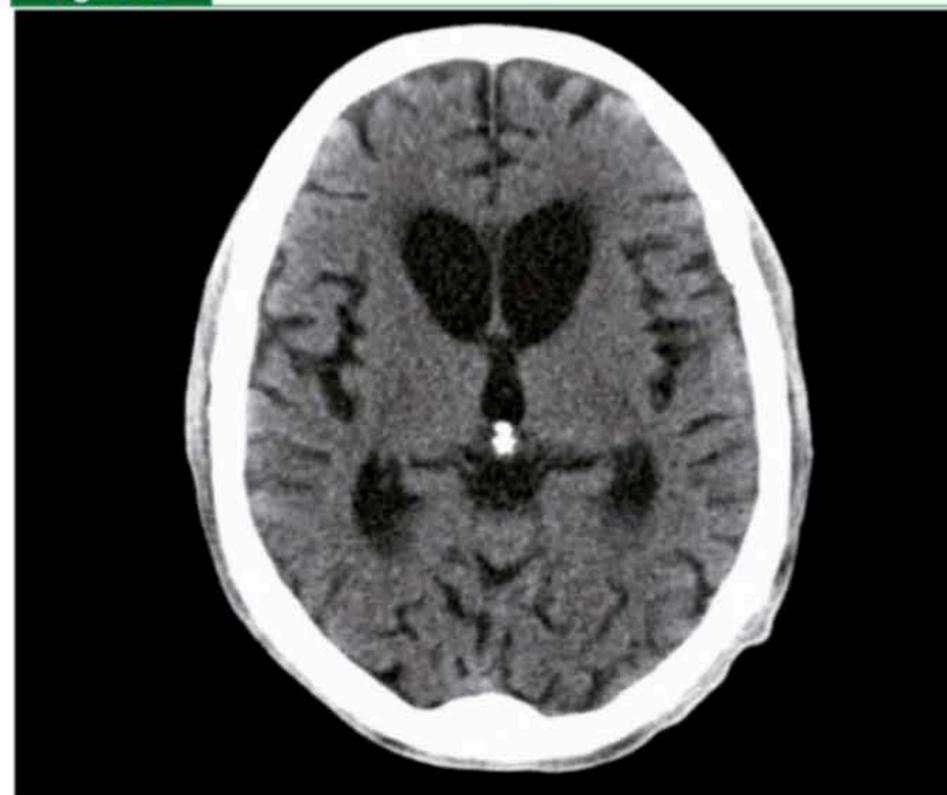
5.5.

Corea. Enfermedad de Huntington

El término corea ("baile") hace referencia a movimientos arrítmicos, rápidos, irregulares, incoordinados e incesantes que pueden afectar a cualquier parte del cuerpo. La enfermedad de Huntington (EH) es la forma más común de corea hereditario. Puede debutar a cualquier edad, aunque la mayor incidencia se sitúa entre la 4.ª y la 5.ª décadas, evolucionando lentamente hacia la muerte en un periodo de 10 a 25 años. Se hereda con carácter autosómico dominante y es el resultado de la expansión del triplete CAG en el brazo corto del cromosoma 4 (gen *IT15*), que codifica para la proteína huntingtina.

Es característica la atrofia del núcleo caudado, con dilatación secundaria de las astas frontales de los ventrículos laterales (Figura 39).

Figura 39



TC craneal de paciente con enfermedad de Huntington, en la que se aprecia la marcada atrofia de la cabeza de ambos núcleos caudados, lo que provoca la dilatación de las astas frontales de los ventrículos laterales

Clínica

Se caracteriza por la tríada trastornos del movimiento, deterioro cognitivo y clínica psiquiátrica:

- **Trastornos del movimiento.** El más característico es el corea, pero pueden mostrar asociados otros tipos de trastornos motores, como son las distonías.
- **Deterioro cognitivo.** Demencia subcortical.
- **Trastornos psiquiátricos y del comportamiento.** La manifestación más frecuente son los trastornos afectivos, incluyendo depresión unipolar o bipolar, que afecta a un 50% de los casos. El riesgo de suicidio es mayor que en la población general. En un 5-10% de los casos, pueden presentar trastornos psicóticos.

Diagnóstico

El diagnóstico de aproximación se realiza con la historia clínica asociado a la presencia de las alteraciones semiológicas descritas, en un paciente con antecedentes familiares de síntomas similares. El diagnóstico definitivo, con la valoración del número de tripletes CAG (más de 40 repeticiones) en el cromosoma 4.

Tratamiento

Por el momento no existe ningún tratamiento que modifique la evolución de la enfermedad, por lo que se basa en el control sintomático, preferentemente del corea cuando es molesto (tetrabenacina) y del trastorno del comportamiento (haloperidol, quetiapina, clozapina...). Como se dijo previamente, tetrabenacina es un fármaco que depleciona la dopamina presináptica, reduciendo con ello el corea.

5.6.

Enfermedad de Parkinson idiopática

Corresponde con la segunda enfermedad neurodegenerativa más frecuente después de la enfermedad de Alzheimer. Su prevalencia es de unas 300 personas por cada 100.000 habitantes, pero ésta es ampliamente variable en función de la edad y el área geográfica. Afecta más frecuentemente a varones, con una edad media de comienzo alrededor de los 70-75 años. Sólo un 5-10% debuta antes de los 40 años, en cuyo caso habría que sospechar formas genéticas de enfermedad de Parkinson (Tabla 22). Se caracteriza por una significativa lentitud de movimiento (parkinsonismo o bradicinesia, asociado con otros signos y síntomas (Tabla 23). De esta manera, el diagnóstico es eminentemente clínico, apoyado en pruebas complementarias para el cribado de otras entidades (analítica de sangre, TC/RM craneal y/o pruebas de medicina nuclear) (Figura 40).

Patogenia

Es aún desconocida, aunque cada vez se conoce más sobre diferentes genes relacionados, como

pueden ser la mutación de la dardarina, sinucleína o la forma heterocigota de Gaucher. No obstante, en la mayor parte de los pacientes la etiología está inaclorada. Por este motivo, se postula que es una suma de múltiples factores de riesgo sobre una persona con cierta predisposición genética (Tabla 22).

Tabla 22

Factores asociados a la enfermedad de Parkinson	
Predisponentes	Edad (el más importante hasta el momento)
	Genéticos
	Ambientales
	Traumatisms craneoencefálicos
Asociación inversa ("papel protector")	
Alimentación	

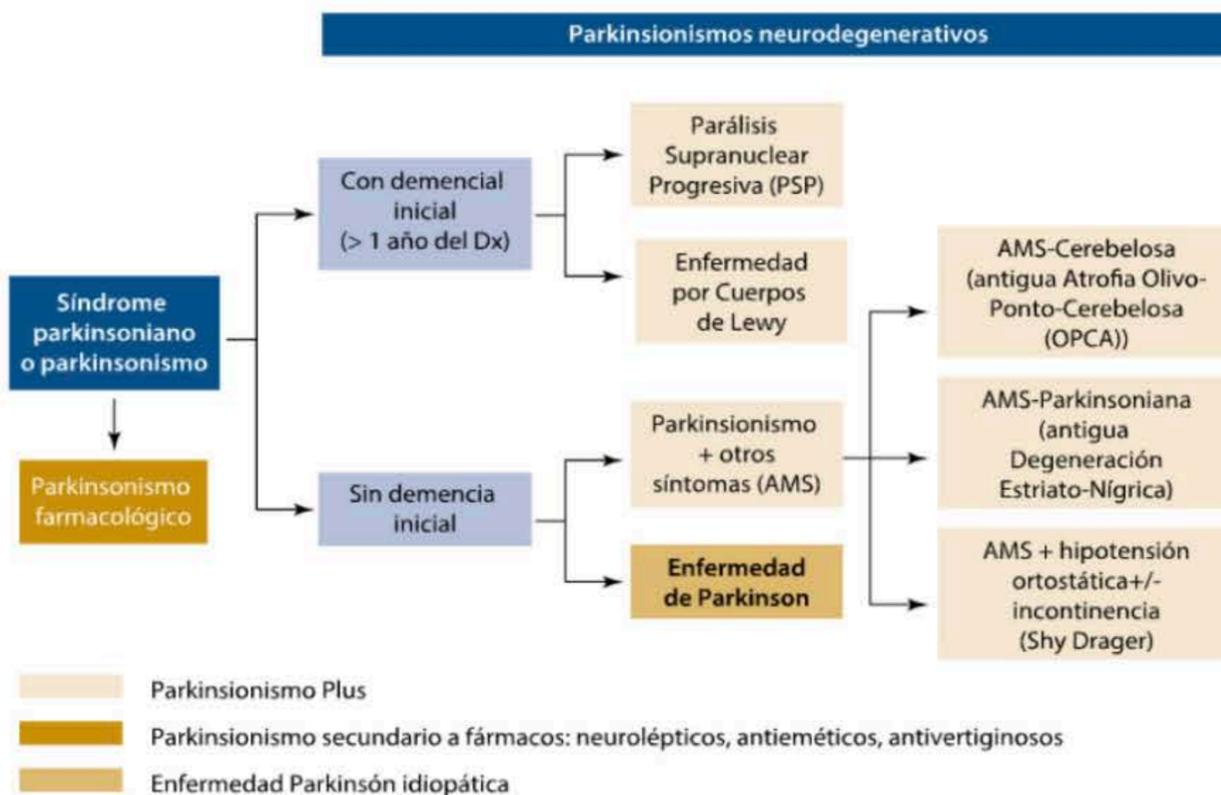
Parkina (autosómica recesiva)
Dardarina (autosómica dominante)
Sinucleína (autosómica dominante)
Mutación heterocigota de la enzima glucocerebrosidasa (relacionada con la enfermedad del Gaucher)
MPTP: 1-metil-4-fenil-1, 2, 3, 6-tetrahidropiridina
Manganeso
Pesticidas y herbicidas
Café
Té
Tabaco: más relacionado con el tiempo de exposición que con la cantidad

Factores asociados a la enfermedad de Parkinson

Anatomía patológica

En la enfermedad de Parkinson hay una pérdida neuronal de la porción compacta de la sustancia negra que proyecta dopamina sobre el núcleo estriado (P01), pero también se alteran otros sistemas, como el colinérgico (núcleo basal de Meynert, núcleo pedúnculo-pontino), noradrenérgico (*locus coeruleus*).

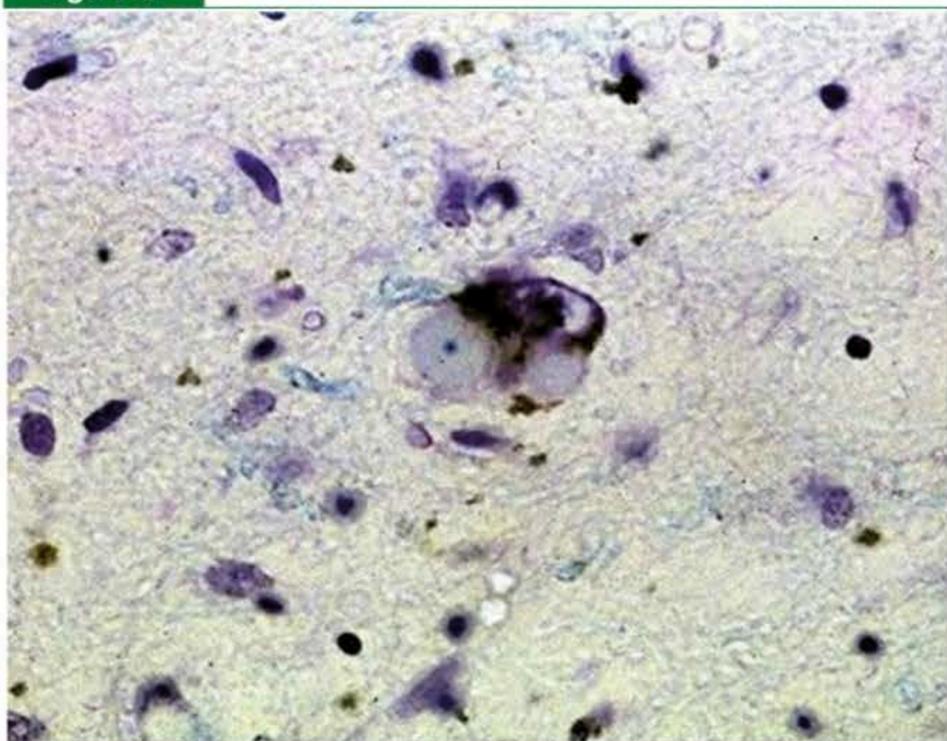
Figura 40



Diagnóstico diferencial de los síndromes parkinsonianos (Dx: diagnóstico; AMS: atrofia multisistémica)

leus) e incluso el sistema vegetativo autonómico. El marcador anatomopatológico más característico son los cuerpos de Lewy (Figura 41), que están compuestos preferentemente por α -sinucleína, que se disponen tanto por diferentes estructuras cerebrales (núcleo olfatorio, corteza cerebral, troncoencéfalo), como a lo largo del tubo digestivo.

Figura 41



Cuerpos de Lewy en paciente con enfermedad de Parkinson

Clínica

Es un síndrome clínico caracterizado por temblor de reposo, bradicinesia, rigidez (P02, P03) e inestabilidad postural. Para su diagnóstico, se usan los criterios diagnósticos del Banco de Cerebros de Reino Unido (Tabla 23).

Tabla 23

Criterios diagnósticos del Banco de Cerebros de Reino Unido

Bradicinesia. Siempre debe estar presente. Se debe acompañar de al menos uno de los síntomas de la columna de la derecha. Es el síntoma más discapacitante (P04)	Rigidez en tubo de plomo asociado a rueda dentada en la movilidad pasiva
	Temblor de reposo (4-6 Hz) en extremidades superiores (en cuenta de monedas). Puede afectar también a mandíbula, labios y lengua. El 10-20% de los pacientes no lo presentan
	Inestabilidad postural no explicada por otras causas (caídas hacia adelante)

Criterios diagnósticos del Banco de Cerebros de Reino Unido para la enfermedad de Parkinson

Desde hace ya unos años, la enfermedad de Parkinson dejó de ser sólo un conjunto de síntomas motores, y se comenzó a hablar de los síntomas no motores que frecuentemente asocian los pacientes con dicha enfermedad (Tabla 24). Aparte de los síntomas motores descritos en la Tabla 23, se han añadido otros en la Tabla 24 que se asocian a los pacientes con enfermedad de Parkinson.

El inicio de la sintomatología es típicamente asimétrico, iniciando con temblor de reposo de predominio en un miembro superior, que asocia generalmente mayor bradicinesia y rigidez. Según progresa la enferme-

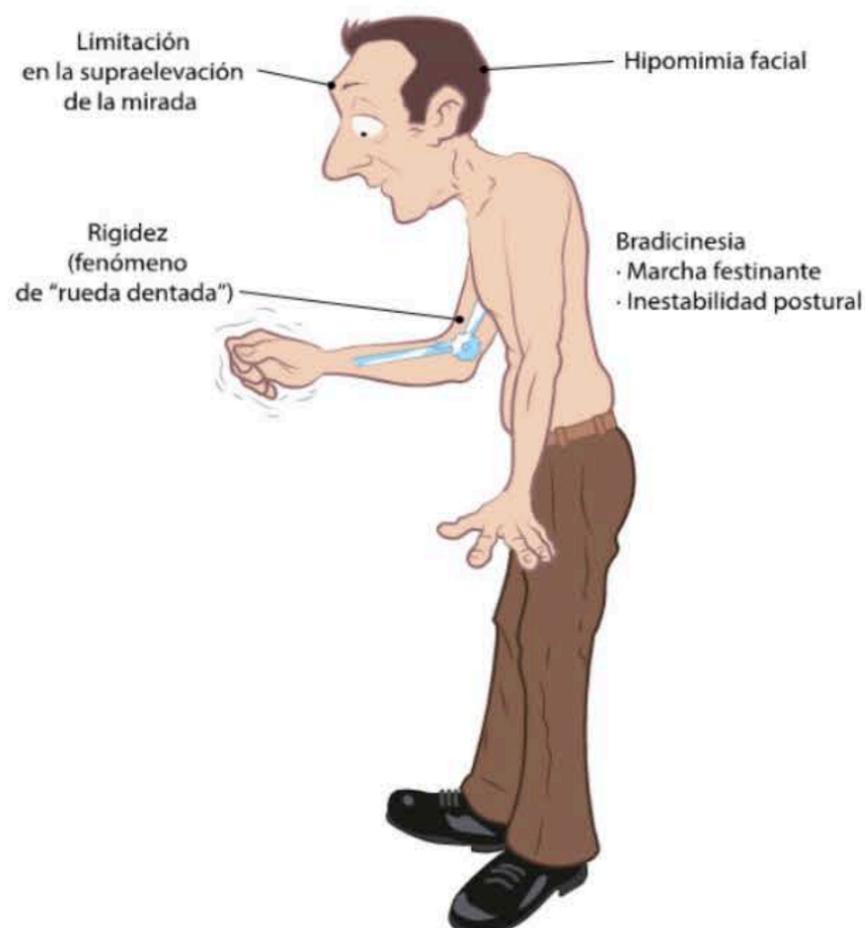
dad, la sintomatología se vuelve bilateral, aunque siempre más marcada en el hemicuerpo de debut. Un criterio *sine qua non* para poder hablar de enfermedad de Parkinson es la respuesta positiva al tratamiento con L-Dopa.

Tabla 24

Sintomatología asociada a la enfermedad de Parkinson	
Sintomatología motora (bradicinesia +/- temblor reposo, rigidez o inestabilidad de la marcha) (Figura 42)	Limitación en la supravisión de la mirada
	Hipomimia facial ("cara de póker"), reducción del parpadeo (P05)
	Hipofonía
	Camptocornia (anteversión de tronco al caminar)
	Marcha apráxica (arrastrando los pies), festinante y con bloqueos de la marcha según progresa la enfermedad. Reducción del braceo
	Micrografía
Sintomatología no motora	Deterioro cognitivo leve subcortical (poco importante al menos durante los primeros años)
	Trastorno de conducta del sueño REM
	Digestiva: estreñimiento, sialorrea
	Urinaria: incontinencia y nicturia
	Hiposmia
	Depresión y cuadros de ansiedad
	Dolor
Disautonomía: episodios de hipersudoración e hipotensión	

Sintomatología asociada a la EP

Figura 42



Paciente con enfermedad de Parkinson (véase animación del Vídeo 1)

Vídeo 1



Paciente con parálisis supranuclear progresiva



RECUERDA

Los Parkinsonismos plus, no suelen presentar temblor de reposo, la rigidez suele ser simétrica y la respuesta a L-Dopa suele ser muy discreta o ausente.



RECUERDA

La limitación en la supravversión de la mirada es típica de la Enfermedad de Parkinson y la limitación en la infraversión, de la parálisis supranuclear progresiva.

Diagnóstico

El diagnóstico de la enfermedad de Parkinson es clínico (véase **Tabla 23**), apoyado en unas pruebas complementarias. Siempre se debe descartar los parkinsonismos secundarios, para lo cual la historia clínica y la exploración son imprescindibles:

- Cribado de medicación potencialmente parkinsonizante. Suele producir un parkinsonismo no tremórico y simétrico que mejora con su suspensión.
- El paciente presenta los signos y síntomas cardinales de la enfermedad (véase **Tabla 23**), que son típicamente asimétricos.
- En fase inicial, ausencia de datos de demencia, caídas frecuentes, disfgia ni alucinaciones visuales.

Entre las pruebas complementarias que se pueden solicitar se encuentran:

- **TC/RM craneal.** Prueba de imagen imprescindible. Suele ser normal.
- **DAT-Scan presináptico.** Se suele evidenciar hipocaptación del radiotrazador en los ganglios basales.
- **Ecografía de sustancia negra mesencefálica.** Se aprecia hiperecogenicidad en el 75-96% de los pacientes con enfermedad de Parkinson.

Tratamiento

Se basa fundamentalmente en la reposición del sistema dopaminérgico:

- **Levodopa (L-dopa).** Asociada a un inhibidor de la dopa-decarboxilasa periférica (carbidopa obenseracida), sigue siendo considerada el mejor tratamiento (**P06**), pero su uso se ve habitualmente retrasado a

pacientes con enfermedad de Parkinson moderada/grave o pacientes mayores de 70-75 años por los efectos secundarios a la misma tras 3-5 años:

- Fluctuaciones motoras:
 - > Fenómeno *wearing off* o fin de dosis. Suelen ser las primeras en aparecer. Se tratan aumentando la dosis de L-Dopa.
 - > Fenómenos *on-off*. Consisten en importante empeoramiento motor impredecible tras tomarse correctamente la medicación. Difícil de controlar.
 - > Fenómenos de no *on*. Asegurarse tomar la medicación con estómago vacío.
- Discinesias. Suelen ser las últimas en aparecer. Se recomienda reducir la cantidad de L-Dopa.

- **Agonistas dopaminérgicos.** Se utilizan en monoterapia cuando existe afectación leve-moderada, especialmente en pacientes jóvenes (< 70 años) y asociados a levodopa en fases moderadas/avanzadas. Sus efectos secundarios más frecuentes son intolerancia gastrointestinal inicial (náuseas), edemas en extremidades inferiores y, ocasionalmente, aparición de un trastorno de control de impulsos (coleccionar cosas, hipersexualidad, ludopatía, etc.). No producen los efectos secundarios de la L-Dopa a largo plazo (fluctuaciones motoras, ni discinesias).

- Pramipexol y Ropinirol son orales.
- Rotigotina. Único que se administra con un parche de 24 horas de liberación prolongada.
- Apomorfina. Único de administración intramuscular de forma puntual o en bomba continua.

- **Inhibidores de la COMT.** Los inhibidores de la catecol-O-metil-transferasa (entacapona, tolcapona) aumentan también la biodisponibilidad de la levodopa, inhibiendo su metabolismo, por lo que pueden administrarse asociados a levodopa. Existen formulaciones en las que se asocia levodopa + carbidopa + entacapona.

- **Anticolinérgicos (trihexifenidil, biperideno).** Son útiles para el tratamiento de pacientes jóvenes con predominio clínico del temblor de reposo.

- **Rasagilina.** Es un inhibidor selectivo de la MAO-B, por lo que ayuda a reducir ligeramente las necesidades de estimulación dopaminérgica oral. Algún estudio indica que podría tener un papel neuroprotector (aún no demostrado).

- **Amantadina.** Es un bloqueante de los receptores NMDA de glutamato y se usa casi exclusivamente para reducir las discinesias.



RECUERDA

Enfermedad de Parkinson con clínica leve y < 70 años agonistas dopaminérgicos; si es moderada y/o > 70 años, L-Dopa.

Según progresa la enfermedad, el paciente se va deteriorando clínicamente, aumentando la ineficacia de la medicación oral. Por este motivo se comienza a usar en este tipo de pacientes el término de enfermedad de Parkinson avanzado, para la que existen en la actualidad 3 tratamientos aprobados. La elección de uno u otro debe individualizarse con cada paciente:

- **Quirúrgico:** Se basa en la estimulación cerebral profunda sobre los núcleos subtalámicos. La limitación principal se le debe a la edad del paciente (habitualmente < 70 años).
- **Farmacológico.** Se basa en la estimulación dopaminérgica continua durante al menos las 16 horas de vigilia y actividad de los pacientes:
 - **L-Dopa en infusión continua.** Consiste en la administración

de L-Dopa disuelta en un gel, acoplada a una bomba de perfusión que introduce la medicación de forma continua a través de una gastrostomía hacia el duodeno del paciente.

- **Apomorfina en infusión continua.** Se trata de la administración subcutánea de apomorfina (agonista dopaminérgico) mediante una bomba similar a la que usan algunos pacientes diabéticos insulino-dependientes.

5.7.

Otros síndromes parkinsonianos

Parálisis supranuclear progresiva o enfermedad de Steele-Richardson-Olszewski

Se trata de una entidad clínica que afecta a pacientes sobre los 70 años, y que se caracteriza por (véase **Vídeo 1**):

- **Síndrome parkinsoniano** con bradicinesia, rigidez preferentemente axial, con marcha en hiperextensión de tronco, escaso temblor e inestabilidad postural, siendo frecuentes las caídas desde fases iniciales, especialmente hacia atrás. Disonía cervical en extensión (retrocolis) y blefaroespasmos.
- **Disfunción corticobulbar** o corticoespinal con aumento de reflejos miotáticos, signo de Babinski, disartria, disfagia y labilidad emocional (síndrome pseudobulbar).
- **Parálisis de la mirada conjugada** en el plano vertical, especialmente de la infraversión de la mirada en fases iniciales. Se considera el signo clínico más característico de esta enfermedad.
- **Deterioro cognitivo** más marcado que en la enfermedad de Parkinson.
- Escasa o nula respuesta al tratamiento con L-dopa.



RECUERDA
El paciente con enfermedad de Parkinson tiende a caerse hacia delante, mientras que en la parálisis supranuclear progresiva, las caídas son hacia atrás, más frecuentes, y se asocia a disfagia y datos de deterioro cognitivo desde fases iniciales.

Atrofia multisistémica

Bajo la denominación de atrofia multisistémica (AMS) se incluye un grupo heterogéneo de patologías degenerativas del sistema nervioso que se caracterizan porque combinan síntomas y signos parkinsonianos, cerebelosos, piramidales o disautonómicos (**Tabla 25**). No suelen asociarse a demencia. La mala o nula respuesta a L-Dopa es la norma. Se incluye en las enfermedades

neurodegenerativas por depósito de sinucleína (sustancia negra, caudado, putamen, globo pálido, olivas inferiores, protuberancia, cerebelo y columnas intermediolaterales medulares), como la enfermedad de Parkinson, pero ésta no se agrega en forma de cuerpos de Lewy.

A nivel anatomopatológico, las AMS presentan pérdida neuronal y gliosis (sin cuerpos de Lewy) que puede afectar a las siguientes estructuras: sustancia negra, caudado y putamen, pálido, olivas inferiores, protuberancia, cerebelo y columnas intermediolaterales medulares.

Tabla 25

Diagnóstico diferencial de las atrofas multisistémicas	
Parkinsonismo con escasa respuesta a L-Dopa +	
Importante ataxia de la marcha	AMS cerebelosa (AMS-C) (antiguamente llamada atrofia olivo-ponto-cerebelosa (OPCA))
Signos piramidales (hiperreflexia, Babinski)	AMS parkinsoniana (AMS-P) (antiguamente llamada degeneración estriato-nigric)
Importante disautonomía: • Hipotensión ortostática • Incontinencia	Antiguamente llamado síndrome de Shy-Drager. En la actualidad se incluye en cualquiera de las formas AMS-C y AMS-P

Diagnóstico diferencial de las AMS



RECUERDA

Ante un parkinsonismo con importante inestabilidad (marcha atáxica), disautonómica precoz y falta de respuesta a L-dopa, plantear una atrofia multisistémica.

5.8.

Síndrome de piernas inquietas

Trastorno del movimiento que se caracteriza por disestesias de predominio en miembros inferiores, que aparecen preferentemente en reposo y que se alivian con el movimiento. Puede asociarse con movimientos periódicos durante el sueño.

La etiología más frecuente es idiopática, debiendo descartarse la polineuropatía sensitiva (urémica, diabética...) y la anemia ferropénica. El tratamiento de las formas idiopáticas se basa fundamentalmente en el uso de agonistas dopaminérgicos.

Ideasclave

- ✓ El temblor esencial es el más frecuente de los temblores sintomáticos. Comparte características con el del Parkinson: velocidad intermedia, asimétrico, coexistencia con otros trastornos del movimiento (disonías, rigidez en "rueda dentada"), pero típicamente es postural, presenta historia familiar y mejora con el alcohol.
- ✓ La toxina botulínica es el tratamiento de elección de las disonías focales.
- ✓ Los tics se suprimen con la voluntad y aumentan con el estrés. La forma más grave de tics múltiples es el síndrome de Gilles de la Tourette, que se asocia a ecolalia y coprolalia. Se trata con neurolepticos.
- ✓ El corea de Huntington lleva asociado: trastornos del movimiento, deterioro cognitivo y trastornos psiquiátricos. Se hereda de forma autosómica dominante y presenta el fenómeno de anticipación (por expansión del triplete de nucleótidos CAG). Es característica la atrofia del núcleo caudado, y el tratamiento sintomático se hace con neurolepticos.

Ideasclave

- ✓ El temblor de reposo, la bradicinesia, la rigidez y la inestabilidad postural caracterizan el síndrome parkinsoniano. La enfermedad de Parkinson idiopática es la forma más común de síndrome parkinsoniano. En ella predomina la clínica del temblor (forma de presentación más frecuente) y la bradicinesia (manifestación más incapacitante de la enfermedad), siendo la mejoría con L-dopa significativa.
- ✓ La parálisis supranuclear progresiva es uno de los diagnósticos diferenciales del Parkinson idiopático. Conlleva distonías, parálisis de la infraversión de la mirada y demencia.
- ✓ Las atrofas multisistémicas se caracterizan por clínica parkinsoniana con predominio de la rigidez y datos de afectación de otras estructuras nerviosas, como la vía piramidal, el cerebelo o el sistema vegetativo, desde estadios iniciales de la enfermedad. La demencia no forma parte del cuadro.

Casosclínicos

Un paciente de 60 años refiere que, desde hace años, le tiemblan las manos al sostener la cuchara, el vaso o el bolígrafo, sobre todo si está nervioso o fatigado, y estos síntomas mejoran con pequeñas cantidades de vino. Su padre, ya fallecido, había presentado temblor en las manos y la cabeza. La exploración neurológica sólo muestra temblor de actitud simétrico en ambas manos. Este cuadro clínico es probablemente consecuencia de:

- 1) Una enfermedad de Parkinson incipiente.
- 2) Síntomas de privación etílica.
- 3) Un temblor esencial.
- 4) Una neurosis de ansiedad orgánica familiar.

RC: 3

Hombre de 70 años, con temblor de reposo de 4 Hz y torpeza en extremidad superior derecha, desde hace un año. Al caminar, el braceo está disminuido en el lado derecho. Se inició tratamiento con 750 miligramos de levodopa y 75 miligramos de carbidopa al día, con desaparición de los síntomas. ¿Qué enfermedad y evolución son las más probables?

- 1) Corea de Huntington con deterioro cognitivo progresivo.
- 2) Parálisis supranuclear progresiva con aparición tardía de limitación en la mirada vertical, tanto superior como inferior.
- 3) Enfermedad de Parkinson.
- 4) Temblor esencial familiar con aparición de temblor en extremidad superior izquierda y cabeza.

RC: 3

Un hombre de 45 años de edad es traído a la consulta por deterioro cognitivo progresivo. La exploración muestra movimientos involuntarios irregulares de las extremidades. El padre del paciente falleció a los 60 años de edad en un centro psiquiátrico, y también presentaba dichos movimientos involuntarios de extremidades. ¿Cuál es el diagnóstico más probable?

- 1) Corea de Sydenham.
- 2) Enfermedad de Huntington.
- 3) Enfermedad de Hallervorden-Spatz.
- 4) Parálisis supranuclear progresiva.

RC: 2

Un paciente de 70 años acude a consulta porque desde hace 3 meses se ha comenzado a caer con una frecuencia de 1 vez a la semana. Su familia refiere que últimamente está muy olvidadizo y presenta dificultad para tragar. A la exploración llama la atención una facies inexpresiva con dificultad en la infraversión de la mirada. Muy importante rigidez cervical y marcha con nulo braceo. No presenta temblor de reposo, pero sí rigidez importante en rueda dentada. ¿Cuál sería su diagnóstico de aproximación inicial?

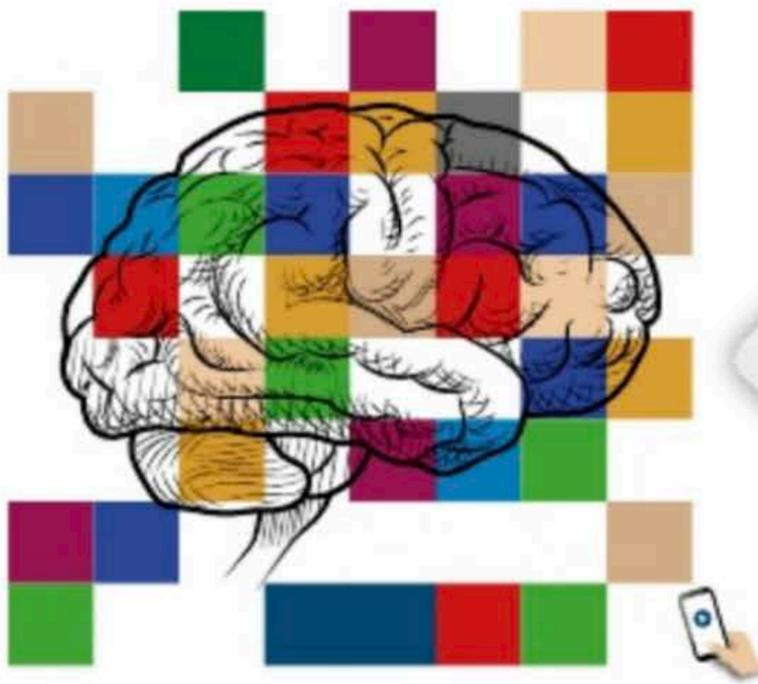
- 1) Parálisis supranuclear progresiva.
- 2) Enfermedad de Parkinson idiopática.
- 3) Atrofia multisistémica.
- 4) Demencia corticobasal.

RC: 1

¿Cuál sería el tratamiento de elección en un paciente de 57 años que acude a su consulta por un trastorno de la marcha que describe como importante pesadez en las piernas, y que cuando se le explora evidencia cierta rigidez en las 4 extremidades, de predominio derecho y torpeza motora en dicho hemicerpo? TC craneal sin alteraciones.

- 1) Propranolol.
- 2) L-Dopa + inhibidor DOPA-descarboxilasa periférica.
- 3) Actitud expectante.
- 4) Pramipexol.

RC: 4



NR

Las enfermedades desmielinizantes son un conjunto de enfermedades neurológicas que tienden a afectar a adultos jóvenes. Se caracterizan por una inflamación y destrucción selectiva de la mielina del sistema nervioso central, respetando en general el sistema nervioso periférico (Tabla 26).

Tabla 26

Enfermedades desmielinizantes adquiridas	<ul style="list-style-type: none"> • Esclerosis múltiple • Síndrome de Devic o neuromielitis óptica • Enfermedad de Balo • Enfermedad de Marchiafava-Bignami • Mielinólisis central pontina • Encefalomiелitis diseminada aguda • Encefalomiелitis hemorrágica necrotizante aguda
Enfermedades desmielinizantes hereditarias	<ul style="list-style-type: none"> • Leucodistrofia metacromática. Alteración funcional de arilsulfatasa A. Herencia autosómica recesiva • Leucodistrofia sudanófila • Adrenoleucodistrofia. Herencia ligada al cromosoma X • Enfermedad de Pelizaeus-Merzbacher • Herencia recesiva ligada al cromosoma X • Leucodistrofia de células globoides o enfermedad de Krabbe • Deficiencia de galactocerebrosidasa

Enfermedades por alteración de la mielina

6.1.

Esclerosis múltiple

Epidemiología

La esclerosis múltiple (EM) constituye la forma más frecuente de enfermedad por alteración de la mielina en el sistema nervioso central. Afecta preferentemente a pacientes entre los 20-45 años, fundamentalmente a mujeres (60% de los casos). La prevalencia es mayor conforme uno se aleja del Ecuador en ambos hemisferios (la incidencia en zonas geográficas de clima templado es superior a la que se observa en las zonas tropicales) y predomina en la población de raza blanca. Distintas evidencias apoyan la participación de factores ambientales en la aparición de esta enfermedad como, por ejemplo, los niveles bajos de vitamina D.



RECUERDA

La EM es mucho más frecuente en los países nórdicos, y fueron los vikingos quienes facilitaron su extensión.

Genética

Existe una clara susceptibilidad genética para el desarrollo de EM. Se asocia con HLA-DR2 y HLA-DQ y es más frecuente en gemelos univitelinos.

Anatomía patológica

Aparición de áreas o placas de desmielinización en sustancia blanca del SNC. En ellas hay un infiltrado de células T (CD4+) y macrófagos, con práctica ausencia de linfocitos B y células plasmáticas.

Cuando la placa se cronifica, la población linfocitaria predominante es la de células B y T con fenotipo supresor (CD8+). Se postula la afectación primaria del oligodendrocito.

No hay ninguna correlación entre el número de placas y su tamaño con los síntomas clínicos.



RECUERDA

Nunca se afecta el SNP, porque la célula que forma la mielina a este nivel es la célula de Schwann, y no el oligodendrocito.

Curso clínico

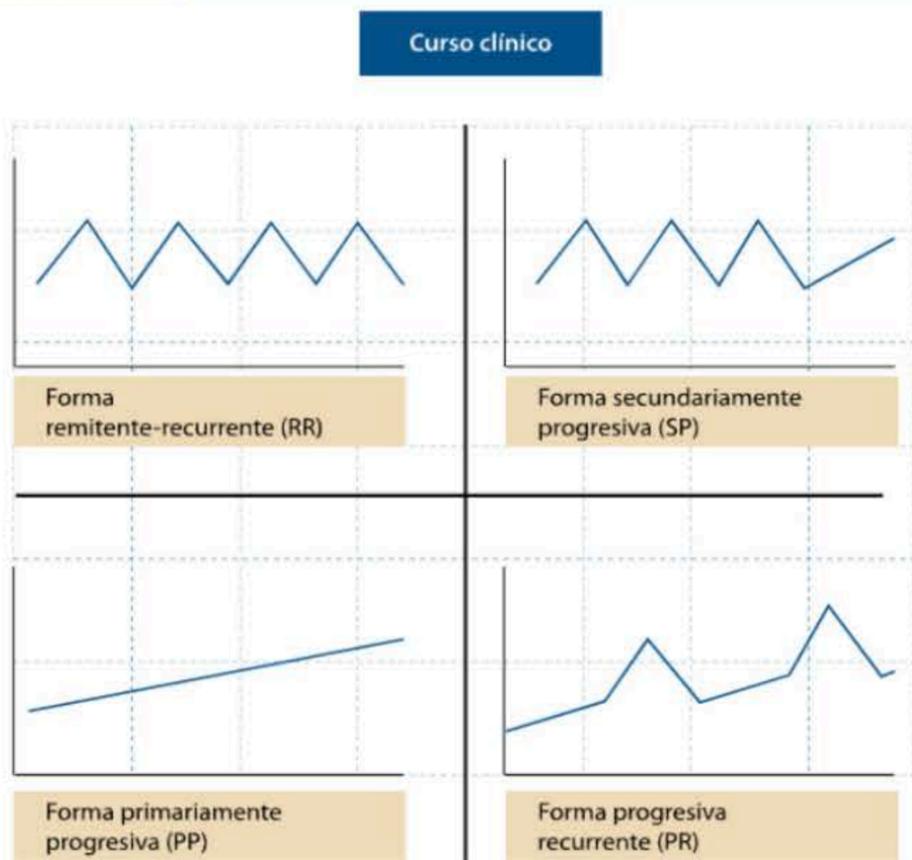
Las manifestaciones clínicas son muy variables, distinguiéndose cuatro formas evolutivas (Figura 43).

- **Forma remitente en brotes (remitente-recurrente o RR).** Es la forma clásica, constituyendo el 85% de los casos.
- **Forma secundariamente progresiva (SP).**
- **Forma primaria progresiva (PP).** El 10% de los pacientes presentan un curso progresivo desde el comienzo de la enfermedad, sin brotes.
- **Forma progresiva recurrente (PR).** El 5% de los pacientes presentan deterioro progresivo desde el comienzo, pero en el curso de la enfermedad aparecen brotes.

Además de estas formas evolutivas, han aparecido dos nuevos conceptos: síndrome clínico aislado (SCA) y síndrome radiológico aislado (SRA). El síndrome clínico aislado consiste en la aparición de un primer episodio de síntomas neurológicos típicos de EM (neuritis óptica, afectación de médula, tronco o cerebelo).

El síndrome radiológico aislado es la presencia, de forma incidental, de lesiones en sustancia blanca que cumplen criterios de EM en pacientes sin signos ni síntomas de la enfermedad. Tanto el SCA como el SRA pueden evolucionar a una EM, aunque no siempre sucede.

Figura 43



Formas clínicas de la esclerosis múltiple

Pronóstico

Se consideran factores de mal pronóstico los que se describen en la **Tabla 27**.

Tabla 27

Factores pronósticos

- Paciente varón
- Debut en edad avanzada
- Enfermedad progresiva desde el inicio de los síntomas
- Signos motores y cerebelosos en el debut
- Escasa recuperación de un brote
- Corto intervalo entre los dos primeros brotes
- Múltiples lesiones en RM en el debut

Marcadores pronósticos que predicen una evolución más grave de la EM

Síntomas

La **Tabla 28** muestra los síntomas neurológicos más frecuentes al inicio de la enfermedad.

Los síntomas típicos de EM se producen por afectación del nervio óptico, médula, tronco del encéfalo y cerebelo.

Tabla 28

Síntomas neurológicos

- Síntomas sensitivos (61%), empeoran con el calor
 - Hipoestesia (37%)
 - Parestesias (24%)
- Visión borrosa por neuritis óptica (36%)
- Debilidad y otros síntomas motores (35%)
- Diplopía (15%)
- Ataxia (11%)

Clínica de presentación de la EM

- **Nervio óptico.** La **neuritis óptica (NO)** retrobulbar (fondo de ojo normal) es más frecuente que la papilitis (tumefacción papilar en el fondo de ojo). El paciente con neuritis óptica presenta dolor con la movilización ocular y el examen campimétrico demuestra escotoma cecocentral.



RECUERDA

Escotoma cecocentral y dolor con la movilización ocular sugieren neuritis óptica. En un adulto joven es indicativo de EM.

- **Médula.** Es frecuente la **lesión de la vía piramidal**, con la clínica correspondiente de primera motoneurona. Es frecuente la asociación con urgencia miccional, impotencia y pérdida de la sensibilidad cordonal posterior que conduce a ataxia sensitiva y signo de Romberg. Si la lesión cordonal es a nivel cervical, puede aparecer una especie de descarga eléctrica descendente al flexionar el cuello; es el **signo de Lhermitte**.



RECUERDA

En un anciano con signo de Lhermitte, hay que descartar espondilosis cervical más que esclerosis múltiple.

- **Tronco del encéfalo.** Es frecuente en estos pacientes la clínica de diplopía, generalmente secundaria a lesión del fascículo longitudinal medial, que origina una **oftalmoplejía internuclear**. También se puede producir parálisis facial periférica por afectación del núcleo del VII par craneal que si se acompaña de parálisis del VI par localiza la lesión en la protuberancia. Las alteraciones auditivas, aunque pueden aparecer, no son una afectación típica de la EM.
- **Cerebelo.** La afectación del cerebelo o de sus vías de conexión a nivel troncoencefálico conduce a la aparición de ataxia, disartria cerebelosa (palabra escandida), nistagmo y temblor cinético.

La disfunción cognitiva es común en fases avanzadas, pudiendo aparecer en fases iniciales. La pérdida de memoria la manifestación más frecuente.

La depresión aparece reactivamente al conocer que se padece la enfermedad o con la evolución. También en fases avanzadas, es característica la sintomatología frontal con euforia y comportamiento desinhibido. Otros síntomas son la fatiga intensa con la marcha o ejercicio moderado y síntomas paroxífticos, como crisis comiciales (1-4%), distonía, vértigo, acúfenos o neuralgia del trigémino.



RECUERDA

Recuerda que en la EM, aunque posibles, son altamente infrecuentes la sintomatología cortical (afasia, apraxia, agnosia, crisis...) y signos de segunda motoneurona.

Diagnóstico

La base para el diagnóstico sigue siendo la clínica. El diagnóstico clínico de la EM requiere 3 criterios:

- Diseminación temporal (dos o más episodios de déficit neurológico, separados entre sí por al menos 1 mes sin nuevos síntomas).
- Diseminación espacial (síntomas y signos que indican al menos dos lesiones independientes en el SNC).
- Exclusión de enfermedades que puedan simular una EM (la EM es un diagnóstico de exclusión).

Pruebas complementarias

- **LCR.** Aparece una ligera elevación de los linfocitos (< 50 células) y de las proteínas totales en el 40% de los pacientes; aumento de las gammaglobulinas en el 70%; elevación de IgG en el 80%, y bandas oligoclonales IgG en LCR (no en suero) en algo más del 90%, aunque ninguno de estos datos es patognomónico. Las bandas oligoclonales reflejan la existencia de actividad inmunológica primaria en el SNC, y pueden aparecer en otras enfermedades que cursen con inflamación del SNC, como neurolúes, SIDA o panencefalitis esclerosante subaguda.
- **Potenciales evocados.** La detección de un enlentecimiento en la conducción de alguna vía sensorial sugiere lesión desmielinizante, aún en ausencia de clínica. Actualmente se emplean casi exclusivamente los visuales.

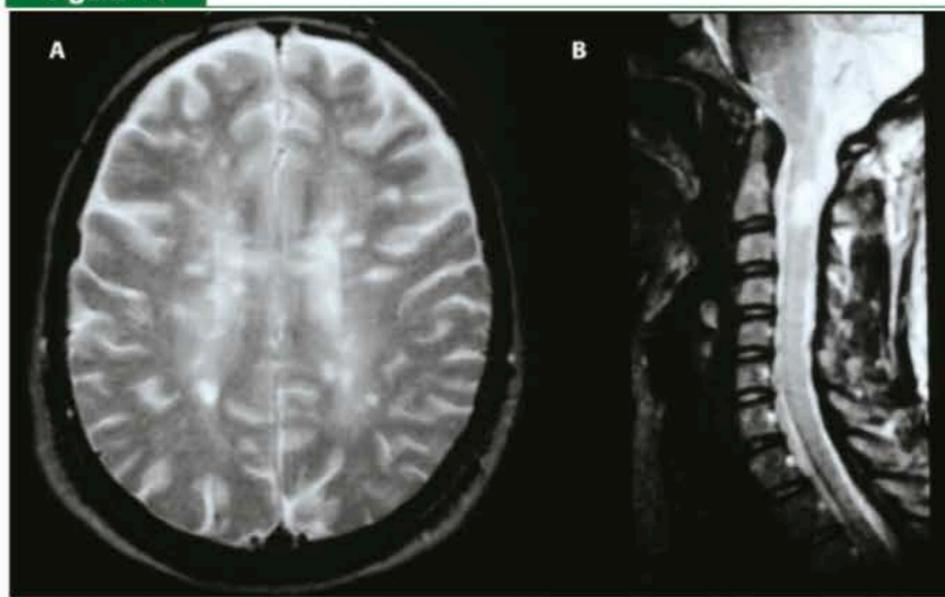


RECUERDA

Las bandas oligoclonales de IgG en el LCR son un hallazgo presente en varias enfermedades (esclerosis múltiple, panencefalitis esclerosante subaguda, neurolúes, SIDA).

- **Neuroimagen.** La RM es la prueba más sensible en la EM (Figura 44). Permite determinar en un solo estudio la diseminación espacial (demostrando distintas lesiones) y temporal (demostrando lesiones agudas [captadoras de contraste] y crónicas). La administración de gadolinio permite valorar como recientes las lesiones captantes.

Figura 44



RM cerebral (A) y cervical (B), donde se observan placas de desmielinización afectando a sustancia blanca, típico de la esclerosis múltiple



RECUERDA

La RM es la mejor prueba diagnóstica, ya que puede objetivar la diseminación espacial y temporal (las lesiones agudas captan contraste).

Tratamiento

No existe en este momento tratamiento con capacidad para curar la enfermedad (Figura 45).

- **Tratamiento del brote.** Los brotes de intensidad suficiente requieren corticoides en alta dosis por vía oral o intravenosa, durante 3-5 días (de forma estándar 1 mg de metilprednisolona). Cuando un paciente con EM sufre un deterioro brusco, hay que valorar si es un nuevo brote, con nueva actividad de la enfermedad, o se trata de un empeoramiento

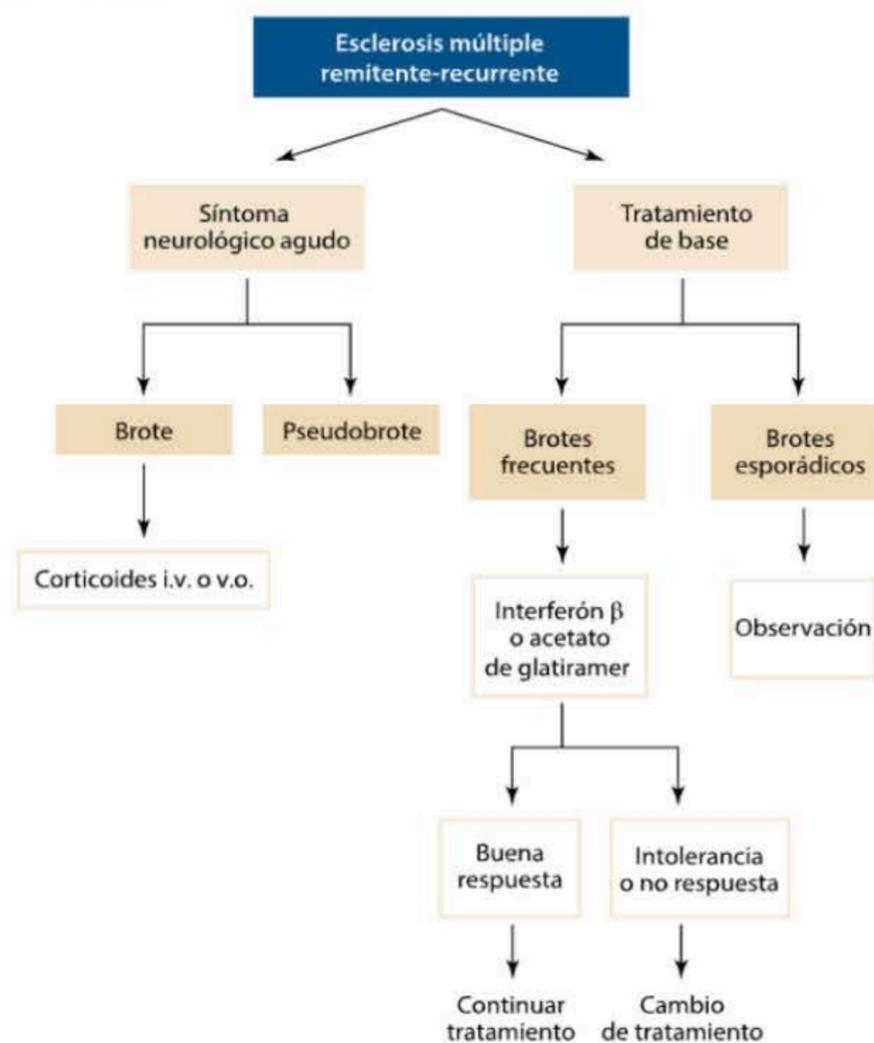
transitorio (pseudobrote). Si un brote es muy grave y no responde a corticoterapia, se puede realizar tratamiento con plasmaféresis.

- **Tratamiento para modificar el curso de la enfermedad.** No está indicado para las formas progresivas sin brotes. Los fármacos de primera línea son:
 - **Acetato de glatiramer.** Su administración subcutánea diaria reduce en un 30% el número de brotes en las formas RR.
 - **Interferón β (1a y 1b).** Reduce también en un 30% el número de brotes en los pacientes con EM tipo RR.
 - **Fármacos orales.** Teriflunamida con una reducción del número de brotes similar a los anteriores y dimetil fumarato, que reduce el número de brotes alrededor de un 50%.

Los criterios para **tratamiento con fármacos de primera línea** son:

1. EM remitente-recurrente con 2 brotes en los últimos 3 años.
2. EM secundariamente progresiva con persistencia de brotes y que aún puedan deambular.
3. Tras un brote típico de EM con datos clínicos, radiológicos o de LCR que indiquen alto riesgo de desarrollar EM.

Figura 45



Manejo terapéutico de la esclerosis múltiple

Los fármacos aprobados en la actualidad como tratamiento de segunda línea en la EM son tres:

- **Natalizumab.** Muy eficaz. Su principal efecto adverso es el desarrollo de leucoencefalopatía multifocal progresiva.
- **Fingolimod.** Su eficacia es mayor que el tratamiento con los fármacos de primera línea, pero menor que la del natalizumab. Su principal efecto adverso es la producción de bradicardia y bloqueo auriculoventricular.
- **Alemtuzumab.** Muy eficaz. Se suele utilizar en EM muy agresivas cuando ha fracasado alguno de los dos anteriores.

Los criterios estándar para el **tratamiento de segunda línea** son:

1. EM remitente-recurrente que no responde a tratamiento de primera línea.
2. EM remitente-recurrente muy grave que evoluciona rápidamente.

Otros fármacos que pueden ser útiles son azatiopirina, mitoxantrona, metotrexato y ciclofosfamida.

- **Tratamiento sintomático de las secuelas.** Se expone en la **Tabla 29**.

Tabla 29

Secuelas	Fármaco
Espasticidad	• Baclofeno • Benzodiazepinas
Fatiga	• Amantadina • Pemolina
Síntomas paroxísticos (dolor, distonías, temblor)	• Carbamazepina • Gabapentina
Disfunción eréctil	Sildenafil
Hiperreflexia vesical (urgencia miccional, incontinencia)	Anticolinérgicos (oxibutina, tolterodina)
Atonía vesical (retención)	Colinomiméticos (betanecol)
Depresión	Inhibidores de la recaptación de serotonina

Tratamiento sintomático de las secuelas de la EM

Esclerosis múltiple y embarazo

Las pacientes embarazadas experimentan menor número de brotes durante la gestación y mayor número en los primeros tres meses posparto. Este empeoramiento se atribuye a los niveles altos de prolactina que pueden generar una estimulación del sistema inmunitario.

6.2.

Otras enfermedades desmielinizantes

- **Síndrome de Devic o neuromielitis óptica (NMO).** Se caracteriza por producir neuritis óptica y mielitis graves. Ambas manifestaciones pueden ocurrir de forma monofásica o, más frecuentemente, en brotes recurrentes. Estos pacientes pueden tener anticuerpos frente a aquaporina-4 (anticuerpos anti-NMO) en suero.
- **Mielinólisis central pontina.** Es una enfermedad desmielinizante del tronco cerebral, caracterizada por signos de parálisis pseudobulbar (disartria, disfagia), paraparesia o tetraparesia, conservando el parpadeo y los movimientos oculares verticales. Generalmente aparece 2-6 días después de la corrección rápida de estados de hiponatremia, pero también se ha descrito asociada a alcoholismo crónico y a trasplante hepático. Tiene un pobre pronóstico, y no hay tratamiento efectivo..

Ideasclave

- ✓ La esclerosis múltiple afecta predominantemente a mujeres jóvenes, siendo la causa más frecuente de discapacidad neurológica en adultos jóvenes.
- ✓ Se produce una reacción inmunológica contra los oligodendrocitos, células formadoras de la mielina a nivel del SNC. Nunca se afecta el SNP.
- ✓ La forma evolutiva remitente-recurrente que cursa a brotes es la forma más frecuente y la que mejor responde al tratamiento inmunomodulador.
- ✓ Los síntomas sensitivos (hipoestesias y parestesias) son la clínica de presentación más frecuente, seguidos de la neuritis óptica.
- ✓ El signo de Lhermitte y la oftalmoplejía internuclear en un adulto joven debe hacer pensar en esclerosis múltiple.
- ✓ Los síntomas auditivos no son típicos de la esclerosis múltiple.
- ✓ El diagnóstico de esclerosis múltiple es clínico y requiere la existencia de criterios de diseminación temporal (episodios de déficit neurológico separados en el tiempo) y de diseminación espacial (lesiones en distintas zonas del SNC). Ambos criterios pueden evaluarse en una única exploración: la RM.
- ✓ Se detectan bandas oligoclonales de IgG en el LCR de prácticamente todos los pacientes con esclerosis múltiple, aunque no es un signo específico (también se encuentran en la neurólúes, infección por sarampión...).
- ✓ El tratamiento sintomático del brote se realiza con corticoides a alta dosis por vía oral o intravenosa en los brotes de intensidad suficiente.
- ✓ El tratamiento inmunomodulador que disminuye el número de brotes es interferón β y acetato de glatiramer.
- ✓ La repetición de brotes en forma de neuritis óptica y mielitis son típicas de la neuromielitis óptica o síndrome de Devic.
- ✓ La corrección rápida de una hiponatremia es la causa más frecuente de mielinólisis central pontina.

Casos clínicos

Mujer de 26 años sin antecedentes de interés. Vacunada de la gripe hace 3 semanas. Presenta clínica progresiva y ascendente de adormecimiento de ambas piernas de 5 días de evolución con debilidad en ambos miembros inferiores desde hace 2 días que le dificulta la deambulación. A la exploración destaca apalestesia de ambos maleolos asociado a paraparesia e hiperreflexia rotuliana y aquilea con babinski bilateral. ¿Qué cuadro neurológico sospecharía en la paciente?

- 1) Polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria aguda (síndrome de Guillain-Barré).
- 2) Cuadro de origen medular.
- 3) Encefalomiелitis aguda diseminada.
- 4) Ictus isquémico vertebrobasilar.

RC: 2

Se realiza una RM medular que muestra una lesión hiperintensa en secuencias T2 a nivel de D5-D6. Tras la administración de gadolinio la lesión capta contraste en secuencias T1. A la anamnesis, la paciente refiere cuadro de neuritis óptica izquierda hace 1 año que se resolvió completamente tras tratamiento con corticoterapia. El estudio oftalmológico y la analítica con autoinmunidad fueron normales. ¿Cuál es la enfermedad que sospecharía en la paciente?

- 1) Mielitis posvacunal asociada a síndrome de Guillain-Barré en paciente con antecedentes de neuritis óptica idiopática.
- 2) Lupus eritematoso sistémico (neurolupus).
- 3) Esclerosis múltiple remitente-recurrente.
- 4) Neuromielitis óptica (enfermedad de Devic).

RC: 3

¿Qué combinación de exploraciones complementarias sería más útil para el diagnóstico de la paciente?

- 1) RM cerebral, punción lumbar y potenciales evocados visuales.
- 2) Electromiograma, punción lumbar y anticuerpos antigangliósido.
- 3) RM cerebral, punción lumbar y anticuerpos anti-aquaporina 4.
- 4) RM cerebral, punción lumbar y anticuerpos anti-nucleares.

RC: 1

Tras confirmar el diagnóstico de sospecha, la paciente sigue empeorando y a los 10 días del inicio de la clínica es incapaz de deambular y aparece visión doble. A la exploración oculomotora, al hacer mirar a la paciente hacia la derecha presenta una paresia del recto medial del ojo izquierdo con un nistagmo inagotable del ojo derecho. ¿Qué sospecharía y qué tratamiento inmediato realizaría?

- 1) La paciente tiene una variante del síndrome de Guillain-Barré con afectación oculomotora conocida como síndrome de Miller-Fisher. Realizaría tratamiento urgente con inmunoglobulinas intravenosas a dosis de 0,4 g/kg durante 5 días.
- 2) La paciente presenta un brote grave de neuromielitis óptica con afectación de tronco en forma de oftalmoplejía internuclear. Iniciaría tratamiento urgente con metilprednisolona intravenosa a dosis de 1 g/24 h durante 3-5 días y, si no es efectiva, tratamiento con plasmaféresis.
- 3) La paciente presenta progresión de la clínica posvacunal con afectación de los núcleos oculomotores del tronco del encéfalo. No vacunaría al paciente de la gripe el próximo año.
- 4) La paciente presenta un brote grave de esclerosis múltiple de distribución politópica con afectación de tronco y médula. Iniciaría tratamiento urgente con metilprednisolona intravenosa a dosis de 1 g/24 h durante 3-5 días y, si no es efectiva, tratamiento con plasmaféresis.

RC: 4

Chica de 34 años con antecedentes de síndrome de brugada en seguimiento por cardiología sin complicaciones. Presenta neuritis óptica izquierda hace 1 mes. Acude derivada por oftalmología por alteraciones en la RM cerebral. Según el informe de radiología: "presencia de 10 lesiones hiperintensas y ovoideas en secuencias T2 localizadas a nivel periventricular (perpendiculares al cuerpo calloso) y a nivel yuxtacortical y subcortical. Tras la administración de contraste, hay captación de 1 lesión periventricular y una yuxtacortical. El estudio de diagnóstico diferencial es normal ¿Qué es cierto sobre el diagnóstico de la paciente?

- 1) Presenta un síndrome clínico aislado en forma de neuritis óptica. Al ser un único brote no se puede diagnosticar de esclerosis múltiple en ningún caso.
- 2) Presenta un síndrome clínico aislado en forma de neuritis óptica sin cumplir criterios de esclerosis múltiple. Las lesiones de la RM cerebral situadas en distintos lugares probarían diseminación en espacio; sin embargo, habría que esperar a un segundo brote tras un mes o más del primero para probar diseminación en tiempo.
- 3) Presenta un síndrome clínico aislado en forma de neuritis óptica sin cumplir criterios de esclerosis múltiple. La aparición de lesiones captantes y no captantes en la misma RM cerebral prueban diseminación en tiempo; sin embargo, sería necesario la aparición de un segundo brote fuera del nervio óptico para probar diseminación en espacio.
- 4) Presenta un síndrome clínico aislado en forma de neuritis óptica que cumple criterios de diseminación en tiempo y espacio para esclerosis múltiple por RM cerebral.

RC: 4

La paciente no quiere tratamiento modificador de la enfermedad en este momento por lo que continúa seguimiento clínico. 2 años después del diagnóstico, la paciente presenta oftalmoplejía internuclear que mejora tras corticoterapia hasta quedarse totalmente asintomática. Una nueva RM cerebral muestra una pequeña lesión en el suelo del IV ventrículo y no se aprecian lesiones captantes de contraste. La paciente está dispuesta a iniciar tratamiento modificador de la enfermedad. ¿Cuál sería su recomendación en este momento?

- 1) No iniciaría ningún tratamiento modificador, ya que la paciente ha tenido una frecuencia de brotes baja y se ha recuperado completamente.
- 2) Iniciaría tratamiento modificador de la enfermedad. Debido a que solo ha presentado 2 brotes, la recuperación ha sido buena y la RM cerebral no muestra signos de gran actividad inflamatoria iniciaría tratamiento de 1.ª línea con interferón beta, acetato de glatiramer, teriflunomida o dimetilfumarato.
- 3) Iniciaría tratamiento modificador de la enfermedad. Debido a que ha presentado 2 brotes y se trata de una enfermedad grave iniciaría directamente los tratamientos más efectivos de de 2.ª línea: natalizumab o fingolimod.
- 4) La paciente tiene una enfermedad grave y discapacitante. La mejor opción es realizar tratamiento inmunosupresor intenso con ciclofosfamida y azatioprina.

RC: 2

Tras 1 año de tratamiento modificador, la paciente ha presentado 3 brotes, uno de los cuales ha dejado secuela neurológica en forma de paresia de la pierna derecha. La RM cerebral de control muestra la aparición de 10 lesiones nuevas, 3 de las cuales presentan captación de contraste. ¿Qué opción terapéutica recomendaría?

- 1) La paciente ha fracasado al tratamiento de la esclerosis múltiple. Recomendaría tratamiento con un fármaco de segunda línea. Como la paciente tiene antecedente de arritmia cardíaca iniciaría tratamiento con natalizumab, ya que fingolimod podría producir un efecto bradicardizante al inicio del tratamiento.

Casosclínicos

- 2) La paciente ha fracasado al tratamiento de la esclerosis múltiple. Recomendaría tratamiento inmunosupresor intenso, ya que los fármacos modificadores de la enfermedad comúnmente empleados tienen todos una eficacia similar.
- 3) La paciente ha fracasado al tratamiento de la esclerosis múltiple. Suspendería el tratamiento y no iniciaría ningún tratamiento modificador ya que no ha sido eficaz.
- 4) La paciente no ha fracasado al tratamiento modificador de la enfermedad, ya que la presencia de brotes y la aparición de nuevas lesiones en RM cerebral es lo habitual en esta enfermedad. Continuaría con el mismo tratamiento.

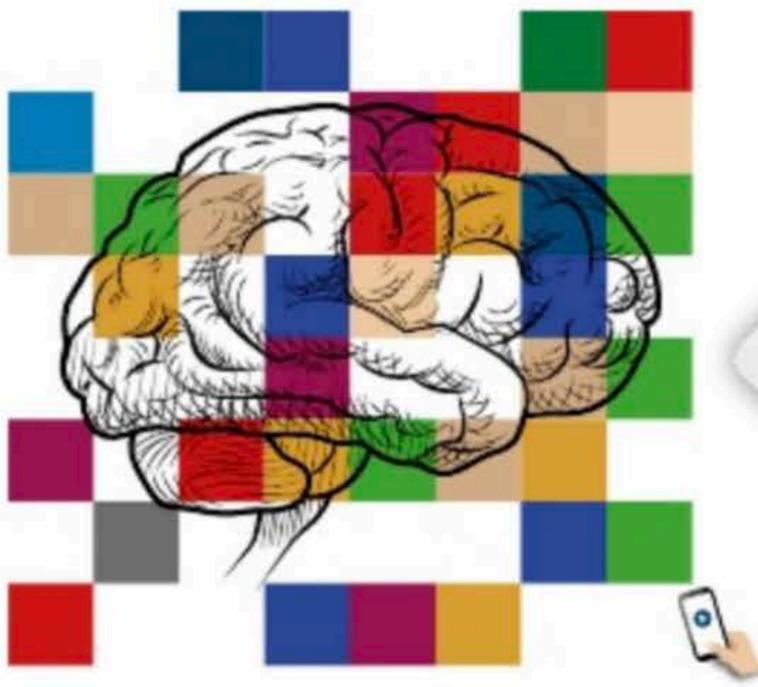
RC: 1

Finalmente, la paciente es tratada con natalizumab. Durante 7 años ha permanecido sin síntomas, no ha presentado brotes y en las RM cerebrales de control no han aparecido nuevas lesiones. A los 7 años de tratamiento, en una visita rutinaria, el neurólogo objetiva parafasias y disminución de la fluencia del lenguaje, siendo el resto de la exploración neurológica

normal. La RM cerebral objetiva la aparición de una lesión de gran tamaño en sustancia blanca en el área de broca con respeto de la sustancia gris y que no presenta captación de contraste. ¿Qué sospecharía como principal posibilidad diagnóstica y cuál sería su actuación?

- 1) La paciente presenta un brote de esclerosis múltiple. Realizaría tratamiento con metilprednisolona intravenosa 1 g/24 h durante 3-5 días y continuaría tratamiento con natalizumab, ya que es el fármaco más efectivo para el tratamiento de la esclerosis múltiple.
- 2) La paciente presenta un brote de esclerosis múltiple. Realizaría tratamiento con metilprednisolona intravenosa 1 g/24 h durante 3-5 días y sustituiría el tratamiento con natalizumab, ya que no está siendo eficaz.
- 3) La paciente podría tener una leucoencefalopatía multifocal progresiva. Realizaría tratamiento antirretroviral y continuaría tratamiento con natalizumab.
- 4) La paciente podría tener una leucoencefalopatía multifocal progresiva. El primer paso del tratamiento sería la retirada del natalizumab.

RC: 4



NR

7.1.

Concepto

Una **crisis epiléptica** es un fenómeno paroxístico originado por una actividad anormal, excesiva y sincrónica de un grupo de neuronas del SNC y que puede cursar clínicamente de distintas formas.

Epilepsia es la existencia de crisis epilépticas recurrentes debidas a un proceso crónico subyacente o la presencia de una primera crisis junto con una lesión estructural que lo justifique. La existencia de una crisis aislada sin causa estructural o de crisis recurrentes debidas a factores corregibles o evitables no es necesariamente una epilepsia.

Un **síndrome epiléptico** es una epilepsia con un conjunto de síntomas y signos que habitualmente se presentan juntos, sugiriendo un mecanismo subyacente común.

Se habla de **estatus epiléptico** cuando una crisis dura más de 30 minutos o cuando existen crisis repetidas, entre las cuales el paciente no recupera la consciencia (P01).

7.2.

Clasificación (Tabla 30)



Crisis parciales

Las convulsiones parciales (focales) son aquéllas en las que la actividad eléctrica queda circunscrita a un área concreta de la corteza cerebral, con independencia de que durante la crisis la consciencia esté conservada (parciales

Tabla 30

Crisis parciales o focales

- Simples (con síntomas motores, sensitivos, autónomos o psíquicos)
- Complejas
- Con generalización secundaria

Crisis generalizadas

- Ausencias
- Tónico-clónicas
- Tónicas
- Atónicas
- Mioclónicas

Crisis no clasificadas

- Convulsiones neonatales
- Espasmos infantiles

Clasificación de las crisis epilépticas

simples) o alterada (parciales complejas). La sintomatología con la que cursa la crisis dependerá del área cortical donde se sitúan las neuronas causantes de la misma.

- Las **crisis parciales simples** pueden producir síntomas motores, sensitivos, autónomos (sudoración, piloerección), visuales (destellos simples o alucinaciones complejas), auditivos (sonidos simples o elaborados), olfativos (olores intensos y poco habituales) o psíquicos (miedo, despersonalización, *déjà vu*). Las crisis motoras pueden comenzar en un área muy pequeña y extenderse gradualmente (en segundos o minutos) a un área hemicorporal más extensa (progresión jacksoniana). En ocasiones, tras una crisis motora, puede persistir una debilidad del área afectada (parálisis de Todd), autolimitada en minutos u horas.
- Durante las **crisis parciales complejas** (Tabla 31), el paciente tiene dificultad para mantener un contacto normal con el medio, junto con alteración del comportamiento que puede ir desde la inmovilidad o automatismos básicos (P02) (chupeteo, deglución), hasta comportamientos más elaborados; tras la crisis, existe característicamente un periodo de confusión.

RECUERDA



Las crisis parciales complejas son más frecuentes en adultos, suelen experimentar sensaciones extrañas y su origen es el lóbulo temporal medial, en la mayoría de las ocasiones.

Crisis generalizadas

Las **crisis generalizadas** se originan simultáneamente en ambos hemisferios, aunque es difícil descartar por completo la existencia de una actividad focal inicial que se propague con rapidez y que, en ocasiones, es reconocible por la existencia de síntomas focales previos a la pérdida de la consciencia (aura).

- Las **ausencias (pequeño mal)** se comportan como breves episodios de pérdida brusca del nivel de consciencia, sin alteración del control pos-

tural; característicamente, duran segundos y pueden repetirse muchas veces al día, suelen acompañarse de pequeños signos motores bilaterales (parpadeo, masticación) y se recupera la consciencia de forma igualmente brusca, sin confusión posterior ni memoria del episodio (**Tabla 31**).

La edad de comienzo suele estar entre los 4 años y el inicio de la adolescencia, siendo la causa más frecuente de crisis en este rango de edad; no se acompañan de otros problemas neurológicos, responden de forma favorable al tratamiento farmacológico, y la mayoría de los casos remiten durante la adolescencia. Los hallazgos en el EEG son típicamente descargas generalizadas y simétricas de punta-onda a 3 Hz coincidiendo con las crisis, aunque en el EEG interictal existen más periodos de actividad anormal que los visibles clínicamente. La hiperventilación incrementa la frecuencia del trazado anómalo.

Tabla 31

Ausencia	Crisis parcial compleja
Generalizada	Parcial
Sin aura	Puede tener aura
< 14 años	Adultos
Segundos	Minutos
Varias al día, incluso varias al minuto	Variable
Automatismos escasos	Automatismos frecuentes
No periodo poscrítico	Periodo poscrítico
Valproato	Carbamazepina
Etosuxamida	

Crisis parcial compleja versus ausencia típica

**RECUERDA**

La pérdida de consciencia y los automatismos pueden aparecer en las crisis parciales complejas y en las ausencias. Clínicamente se diferencian en la presencia de periodo confusional tras la crisis en las parciales complejas, y no en las ausencias.

- Las **convulsiones tónico-clónicas (gran mal)** suelen tener un comienzo brusco, sin aviso previo, aunque algunos pacientes refieren síntomas poco definidos en las horas previas, que no deben confundirse con auras causadas por un origen focal de la crisis. La fase inicial es una contracción tónica generalizada, acompañada de cianosis, aumento de frecuencia cardíaca y de la presión arterial, y midriasis. En 10-20 segundos generalmente comienza la fase clónica, de duración variable. En el poscrítico existe ausencia de respuesta a estímulos externos, flacidez muscular e hipersalivación que pueden comprometer la vía aérea, seguido de una fase de lenta recuperación del nivel de consciencia (minutos-horas) acompañada de confusión. El paciente refiere cansancio, cefalea y mialgias durante varias horas tras la crisis. El EEG muestra distintos trazados a lo largo de la crisis: existe una actividad rápida de bajo voltaje, con descargas generalizadas y polipuntas de alto voltaje en la fase tónica; en la fase clónica aparece una punta-onda a baja frecuencia; y en el poscrítico hay un enlentecimiento global que va resolviéndose junto con la recuperación del nivel de consciencia. Son el tipo de crisis más frecuentes en el contexto de trastornos metabólicos (**P03**).
- Las **crisis atónicas** se caracterizan por la repentina pérdida del tono muscular de escasos segundos de duración, con breve alteración del nivel de consciencia, sin confusión posterior. Suelen presentarse en el contexto de síndromes epilépticos conocidos.

- Las **mioclonías** son contracciones breves de los músculos, que pueden estar originadas en distintos niveles (cortical, subcortical, medular). Cuando existe origen cortical, se consideran fenómenos epilépticos, mostrando el EEG descargas de punta-onda bilaterales y sincrónicas. Suelen coexistir con otros tipos de crisis, aunque son la principal manifestación de algunos síndromes epilépticos.

7.3.**Diagnóstico**

El primer paso es diferenciar las crisis de otros síntomas transitorios. El síncope y las pseudocrisis son las entidades más frecuentemente confundidas con epilepsia (**Tabla 32**).

**RECUERDA**

Uno de los diagnósticos diferenciales más difíciles son las crisis psicógenas, que suelen estar desencadenadas por una emoción intensa.

- Electroencefalograma.** No es un test que permita diagnosticar o excluir epilepsia por sí mismo.
- Estudios neurorradiológicos.** La TC y la RM son las técnicas de elección, siendo la RM más sensible para detectar alteraciones estructurales del sistema nervioso central.

Tabla 32

Características	Crisis epiléptica	Síncope
Factores desencadenantes inmediatos	Habitualmente no	Estrés, maniobra de Valsalva bipedestación
Síntomas previos	No o aura	Sudoración, náuseas...
Postura al inicio	Indiferente	Más frecuente en bipedestación
Paso a inconsciencia	Brusco	Más frecuente progresivo
Duración de inconsciencia	Minutos	Más frecuente segundos
Duración de movimientos tónico-clónicos	30-60 segundos	Menos de 15 segundos
Aspecto facial	Espuma por boca y cianosis	Palidez
Bajo nivel de consciencia posterior	Minutos hasta horas	Pocos minutos
Dolor muscular posterior	Frecuente	Infrecuente
Mordedura de lengua	Algunas veces	Infrecuente
Incontinencia	Algunas veces	Infrecuente

Diagnóstico diferencial crisis epiléptica y síncope

7.4.**Etiología**

En la **Tabla 33** se incluyen las causas más frecuentes de crisis epilépticas, según la edad de aparición.

Tabla 33

Edad	Etiología
Neonatos (< 1 mes)	<ul style="list-style-type: none"> Hipoxia perinatal Hemorragia intracraneal Infecciones del SNC Trastornos metabólicos Abstinencia de tóxicos Alteraciones genéticas Alteraciones del desarrollo
Lactantes y niños (1 mes-12 años)	<ul style="list-style-type: none"> Crisis febriles Alteraciones genéticas Infecciones del SNC Alteraciones del desarrollo Traumatismos Idiopáticas
Adolescentes (12-18 años)	<ul style="list-style-type: none"> Traumatismos Idiopáticas Alteraciones genéticas Tumores Consumo de tóxicos
Adultos jóvenes (18-35 años)	<ul style="list-style-type: none"> Traumatismos Abstinencia de alcohol Consumo de tóxicos Tumores Idiopáticas
Adultos (> 35 años)	<ul style="list-style-type: none"> Enfermedad cerebrovascular Tumores Abstinencia de alcohol Trastornos metabólicos Enfermedades degenerativas del SNC Idiopáticas

Etiología de las crisis epilépticas según la edad de inicio

- Fiebre.** Las crisis febriles son un proceso típico de la edad infantil (entre los 3 meses y los 5 años), que se relaciona más frecuentemente con el aumento de la temperatura, independientemente del origen del mismo. Las crisis febriles simples son generalizadas, duran menos de 15 minutos, presentan buena recuperación posterior y los hallazgos en el periodo intercrítico son normales o negativos; con frecuencia existen antecedentes familiares de crisis febriles o de epilepsia; son recurrentes en un tercio de los casos (aunque sólo el 10% de los pacientes sufre más de dos episodios), de forma más probable si la crisis se produce en el primer año de vida; no se relacionan con un mayor riesgo de presentar epilepsia. Las crisis febriles complejas son las que tienen signos focales, una duración superior a 15 minutos, o se repiten en el curso del mismo episodio febril; se relacionan con un 2-5% de incremento del riesgo de sufrir epilepsia con posterioridad. El manejo más adecuado de las crisis febriles es el control de la temperatura, preferiblemente con paracetamol. En pacientes con crisis febriles típicas recurrentes, puede administrarse diazepam oral o rectal en situaciones de ascenso térmico. No está indicado el tratamiento continuado con anticomociales como profilaxis de crisis febriles.
- Traumatismo craneoencefálico (TCE).** Las crisis que aparecen en la primera hora tras el TCE (inmediatas) no suelen conllevar riesgo de epilepsia a largo plazo y suelen ser crisis generalizadas. Las crisis precoces (entre la primera hora y el séptimo día tras el TCE) suelen ser más frecuentes en los niños, se asocian a lesiones traumáticas significativas y, a diferencia de las inmediatas, conllevan riesgo de epilepsia tardía y suelen ser crisis parciales; la utilización de medicación antiepiléptica se ha demostrado útil como prevención primaria de estas crisis.

Por último, las crisis tardías (las que aparecen tras la primera semana) son más frecuentes en los adultos, y se trata de crisis parciales con tendencia a la generalización; no se recomienda la utilización de medicación antiepiléptica para prevenir su aparición.

- Patología cerebrovascular.** Es la responsable del 50% de los casos nuevos de epilepsia en los mayores de 65 años.



RECUERDA

En general, las crisis parciales suelen indicar una lesión estructural del parénquima nervioso, siendo por ello más recidivantes y difíciles de controlar. Las alteraciones metabólicas suelen manifestarse como crisis generalizadas.

7.5.

Algunos síndromes epilépticos específicos

Epilepsias parciales benignas de la infancia

Se caracterizan por ser dependientes de la edad, con comienzo después de los 18 meses, con crisis generalmente poco frecuentes, sin deterioro neurológico asociado y con normalidad en las pruebas complementarias, salvo el EEG, que presenta una actividad de fondo normal con complejos focales, de localización más frecuentemente en la región temporal media. Más de la mitad de los pacientes con epilepsia parcial benigna de la infancia tienen una epilepsia rolándica.

La epilepsia rolándica debuta sobre todo entre los 7-10 años, remitiendo en el 98% de los casos en torno a los 14 años. El 80% de las crisis aparecen durante el sueño y suelen presentar focalidad facial. No suele requerir tratamiento, dada su evolución espontánea.

Epilepsias de la infancia con mala respuesta al tratamiento

El **síndrome de West** aparece en el primer año de vida, más frecuentemente entre el 4.º y 7.º mes, y predomina en varones (1,5:1). La tríada que define el síndrome consta de:

- Espasmos infantiles.** Contracciones musculares breves (1-3 segundos), en salvas, más frecuentemente generalizadas, y de predominio en musculatura flexora, que aparecen al despertar, no persistiendo durante el sueño.
- Detención del desarrollo psicomotor.**
- Hipsarritmia intercrítica (P04).** Es un criterio imprescindible para el diagnóstico del síndrome de West. Es una actividad basal desorganizada, con ondas lentas de alto voltaje, intercalándose ondas agudas. Durante las crisis aparecen distintos tipos de ondas, seguidos de una atenuación del voltaje.

La ACTH es de elección en el tratamiento del síndrome de West.



RECUERDA

La hipsarritmia es interictal, es decir, entre las crisis, y es criterio imprescindible para el diagnóstico de West.

El **síndrome de Lennox-Gastaut** tiene una edad de inicio variable entre 1 y 7 años, con pico máximo entre los 2-4 años. Se caracteriza por la tríada de múltiples tipos de convulsiones, afectación psicomotriz y alteraciones en el EEG. A pesar de la politerapia, habitualmente se consigue un mal control de las crisis.

**RECUERDA**

La misma lesión cerebral a distintas edades se manifiesta de distinta forma (en < 1 año con síndrome de West y en > 1 año con síndrome de Lennox-Gastaut), debido a los cambios madurativos que sufre el sistema nervioso central.

Epilepsia mioclónica juvenil (EMJ)

La epilepsia mioclónica juvenil (EMJ) es el prototipo de epilepsia generalizada idiopática. Supone el 10% de todas las epilepsias, y es la epilepsia mioclónica más frecuente. La edad de inicio es entre los 8 y 25 años. La mayoría de los pacientes presentan distintos tipos de crisis, además de las mioclónicas (**P05**): un 90% padece crisis tónico-clónicas y, el 30%, ausencias típicas.

Las crisis se presentan como sacudidas musculares breves, habitualmente en miembros superiores, característicamente al despertar, y favorecidas por la privación previa de sueño y el consumo de alcohol. Se mantiene el nivel de consciencia, excepto en las crisis graves.

**RECUERDA**

La presencia de mioclonías y otros tipos de crisis en un adolescente después de irse de fiesta (consumo de alcohol, privación del sueño) es típico de la EMJ.

El EEG muestra actividad paroxística punta-onda en la mayoría de los casos, y siempre es patológico durante el sueño. Un tercio de los pacientes presenta actividad paroxística fotosensible, aunque no es frecuente que tengan un correlato clínico. El tratamiento, como en las crisis generalizadas, es ácido valproico.

Esclerosis mesial temporal

La esclerosis mesial temporal (EMT) afecta por igual a ambos sexos y constituye el síndrome epiléptico más frecuente (20%), se caracteriza por pérdida de neuronas y gliosis ("esclerosis") en la parte medial del lóbulo temporal, afectando a hipocampo y giro dentado. En la mayoría de los casos existe antecedente de agresión cerebral en los primeros 5 años de vida (meningoencefalitis, TCE, crisis febriles, complicaciones perinatales...). Suele debutar entre los 5 y 15 años, inicialmente de tipo parcial simple y con buena respuesta al tratamiento. Posteriormente se convierten en parciales complejas y secundariamente generalizadas, cada vez con peor respuesta al tratamiento médico, hasta hacerse refractarias en torno a los 10 años de su diagnóstico.

No hay signos específicos de la EMT, sin embargo, la semiología es muy característica. Se inicia con aura epigástrica, consistente en molestia epigástrica que asciende hasta la región cervical. Otras auras posibles, aunque menos frecuentes, son sensación de miedo, auras psíquicas, olfatorias o gustativas. Posteriormente se sigue de un intervalo de enlentecimientos y/o desconexión parcial del medio, con respuesta inconsistente a estímulos externos, permitiendo alternar periodos de perfecta respuesta a órdenes y preguntas verbales con otros en los que no lo consiguen y que se suelen acompañar de automatismos oroalimentarios o manuales. Se puede acompañar de trastornos autonómicos, dentro de los que destacan los trastornos del ritmo cardíaco. Es típico el acompañamiento con trastorno de la memoria anterógrada.

Las pruebas de estudio complementarias mostrarán afectación a nivel de la parte medial del lóbulo temporal, siendo muy típicas las hiperintensidades en el hipocampo en secuencias de RM.

Únicamente entre el 10-30% de las EMT son controlables mediante tratamiento médico, siendo esta entidad el paradigma de epilepsia farmacorresis-

tente, con buena respuesta a la cirugía. En estos casos la realización de una amigdalohipocampectomía es la técnica de elección.

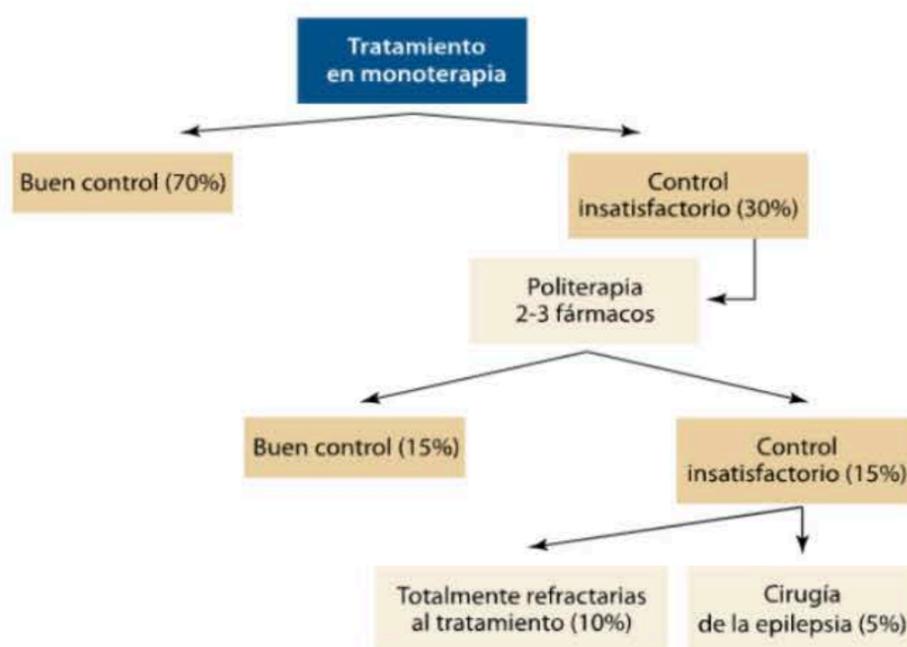
7.6.

Tratamiento. Fármacos anticomiciales

Inicio del tratamiento

Para la indicación de comenzar un tratamiento epiléptico tras el diagnóstico de epilepsia se necesitan 2 crisis sin causa clara identificable y tratable. El esquema de tratamiento queda incluido en la **Figura 46**.

Figura 46



Control de las crisis de comienzo reciente

En un 70% de los niños y un 60% de los adultos epilépticos con buen control terapéutico puede suspenderse el tratamiento tras una temporada sin crisis. No hay unos criterios comunes, pero se consideran signos favorables para permanecer sin crisis tras la retirada de medicación la presencia de un EEG normal, una exploración neurológica sin alteraciones, un único tipo de crisis y un periodo de 1 a 5 años sin crisis. La mayor parte de las recidivas sucede en los 3 primeros meses tras la retirada del tratamiento.

Mecanismo de acción de los fármacos anticomiciales

- **Inhibición de los canales de Na⁺**: fenitoína, carbamazepina, topiramato.
- **Inhibición de los canales de Ca²⁺**: fenitoína, valproato, etosuximida.
- **Disminución de liberación de glutamato**: lamotrigina.
- **Potenciación de la función de los receptores GABA**: benzodiazepinas, barbitúricos.
- **Aumento de la disponibilidad del GABA**: gabapentina, tiagabina, vigabatrina.
- **Actúa sobre la proteína de la membrana de las vesículas sinápticas SV2A**, favoreciendo la liberación de los neurotransmisores que están en su interior: levetiracetam.

Hay que tener en cuenta que algunos fármacos pueden producir una predisposición a presentar crisis comiciales.

Fármacos antiepilépticos según el tipo de crisis

(Tabla 34 y Tabla 35)

Tabla 34

Tipos de crisis	Tratamiento
Tónico-clónicas generalizadas	Fenitoína, carbamazepina, fenobarbital, valproato (P06), levetiracetam
Parciales	Carbamazepina (P07)
Mioclónicas	Valproato o levetiracetam
Ausencias	Valproato o etosuximida (P08)
Estatus epiléptico	1.º Diazepam/clonacepam i.v., fenitoína i.v., valproato i.v., fenobarbital i.v. 2.º Anestesia con propofol y midazolam

Tratamiento de las epilepsias

Tabla 35

Fármaco	Efectos secundarios
Difenilhidantoina	Hirsutismo, hiperplasia gingival
Carbamazepina	Hepáticos y hematológicos (P09)
Topiramato	Somnolencia. Litiasis renal
Etosuximida	Síndrome parkinsoniano y hematológicos
Fenobarbital	Sedación. Niños: hiperactividad
Benzodiazepinas	Véase Sección de <i>Psiquiatría</i>
Ácido valproico	Hepáticos, hematológicos, pancreatitis, alopecia
Lamotrigina	Exantema
Vigabatrina	Trastorno del comportamiento y del campo visual
Gabapentina	Intolerancia gastrointestinal
Felbamato	Hematológicos
Levetiracetam	Somnolencia. Alteraciones afectivas

Efectos secundarios de los principales antiepilépticos

Tratamiento quirúrgico de la epilepsia

La intervención quirúrgica se planteará en aquellos pacientes con crisis mal controladas, a pesar de una correcta medicación durante al menos un año.

Ideasclave

- ✓ El EEG permite diferenciar entre crisis parciales o focales y generalizadas: las primeras son aquellas que sólo activan una región concreta del córtex, mientras que en las últimas se produce una actividad eléctrica simultánea en ambos hemisferios, activándose todo el córtex.
- ✓ Las crisis parciales simples no alteran la consciencia, y las crisis parciales complejas sí.
- ✓ Las crisis parciales simples pueden producir síntomas motores, sensitivos, autónomos, sensoriales o psíquicos, dependiendo del área cortical afectada.
- ✓ Las crisis parciales complejas producen alteración del nivel de consciencia y automatismos con periodo de confusión tras las crisis.
- ✓ Las crisis generalizadas más importantes son las ausencias, o pequeño mal, y las crisis tónico-clónicas, o gran mal.
- ✓ Es típico de las ausencias los episodios bruscos y repetitivos de desconexión del medio, con descargas generalizadas y simétricas de punta-onda a 3 Hz en el EEG. Aparecen en niños, resolviéndose a menudo en la adolescencia, y se controlan adecuadamente con fármacos.

Se han utilizado diversas técnicas quirúrgicas:

- **Epilepsia lesional:**
 - **Epilepsia del lóbulo temporal:** resección estándar del lóbulo temporal.
 - **Epilepsia extratemporal:** resección de la lesión.
- **Cirugía de desconexión:** transecciones subpiales múltiples (epilepsias parciales cuyo foco se localiza en áreas elocuentes) y callosotomías totales o subtotales (múltiples focos irresecables, crisis tónico-clónicas secundariamente generalizadas, convulsiones tónicas o atónicas, con caídas).
- **Estimulación del nervio vago:** convulsiones parciales intratables.
- **Estimulación cerebral profunda:** en diversas partes del cerebro.
- **Hemisferectomía o hemisferotomía:** síndromes panhemisféricos con convulsiones intratables.

7.7.

Epilepsia y embarazo

Durante el embarazo de las gestantes epilépticas, se mantiene la frecuencia de las crisis en el 50%, con mejoría en el 20% y un empeoramiento en el 30%, que no es predecible, ya que no depende del tipo de epilepsia, ni del número de crisis en los últimos meses, ni del comportamiento durante embarazos previos. Dado que no hay un fármaco de elección durante el embarazo, se debe mantener el tratamiento previo a la dosis mínima eficaz.



RECUERDA

Ante una embarazada controlada con un fármaco anti-convulsivo, no se deben realizar modificaciones del tratamiento, ya que una crisis convulsiva puede ser fatal para el feto.

Hay que comenzar un tratamiento con ácido fólico para prevenir los defectos de cierre del tubo neural (esпина bífida). En el 50% de los recién nacidos de madres en tratamiento con fármacos antiepilépticos inductores enzimáticos, como fenitoína, se produce un déficit transitorio y reversible de los factores de coagulación vitamina K-dependientes, por lo que debe hacerse profilaxis en las últimas semanas del embarazo y en el recién nacido.

Ideasclave

- ✓ Las crisis tónico-clónicas son el tipo de crisis más frecuentes en los trastornos metabólicos.
- ✓ La causa más común de convulsiones según la edad es: neonatos, encefalopatía hipóxica; lactantes y niños, crisis febriles; adolescentes y adultos jóvenes, traumatismos; y en mayores, la enfermedad cerebrovascular. Los tumores serían la causa más frecuente en adultos de edad media.
- ✓ El síndrome de West aparece en el primer año de vida, y se caracteriza por la tríada: espasmos infantiles, alteración del desarrollo psicomotor e hipsarritmia.
- ✓ El síndrome de Lennox-Gastaut se caracteriza por la tríada: múltiples tipos de convulsiones, afectación psicomotriz y alteraciones en el EEG.
- ✓ La carbamazepina es de elección en las crisis parciales, pero no debe administrarse en las ausencias. Produce hepatotoxicidad, anemia aplásica y síndrome de Stevens-Johnson.

Casosclínicos

Varón de 47 años, que acude a Urgencias tras sufrir episodio de sensación de movimientos involuntarios bruscos distales en su mano derecha, junto con los mismos movimientos y tirantez en hemicara ipsilateral. Posteriormente refieren los testigos que ha perdido la consciencia, se ha puesto rígido y ha presentado convulsiones generalizadas. Refiere episodios previos desde hace un mes, pero sin llegar a perder la consciencia y sólo en hemisferio derecho, de menos de 2 minutos de duración. Señalar la falsa:

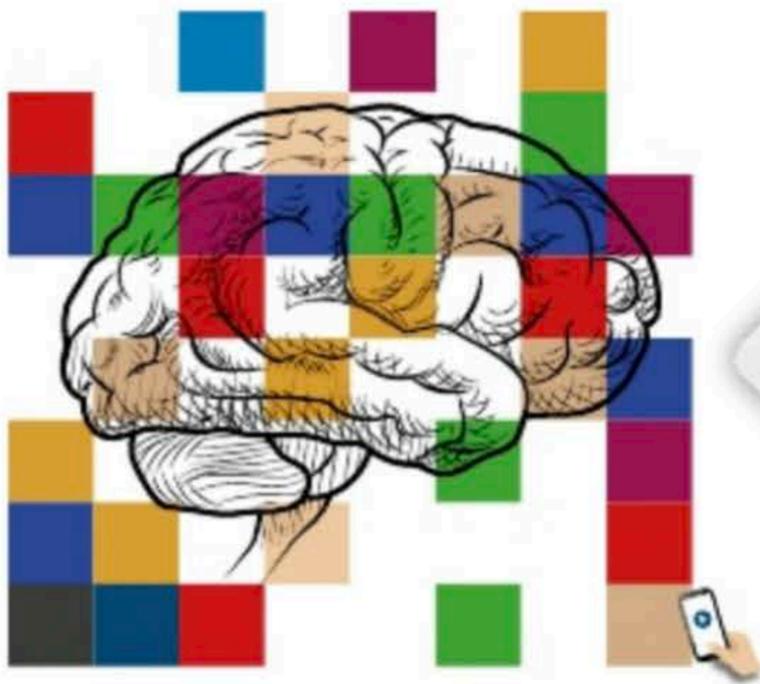
- 1) Se trata de episodios de crisis focales simples motoras, que en esta ocasión ha sufrido una generalización secundaria.
- 2) Probablemente el foco se encuentre en región cortical frontal izquierda.
- 3) La causa más probable de sus episodios es un glioma de alto grado.
- 4) Se debe realizar prueba de imagen en Urgencias.

RC: 3

Mujer de 21 años, con antecedentes de epilepsia con buen control en tratamiento con valproato, acude a Urgencias presentando una crisis tónico-clónica generalizada similar a las habituales, que en esta ocasión persiste, con al menos 30 minutos de duración. Los testigos refieren mal cumplimiento terapéutico en las últimas 3 semanas y falta de sueño. El tratamiento de elección es:

- 1) Ante la sospecha de estatus refractario, se debe inducir coma barbitúrico desde su llegada a Urgencias.
- 2) Diancepam i.v. + valproato i.v.
- 3) Ante la posibilidad de tratarse de una pseudocrisis, no hay que prestar atención en exceso a la paciente.
- 4) Clonacepam i.v. + fenitoína i.v. + valproato i.v.

RC: 2



NR

8.1.

Ataxia de Friedreich

Es la ataxia heredodegenerativa más frecuente en nuestro medio. Es autosómica recesiva, por expansión del triplete GAA, que afecta al gen de la frataxina, situado en el cromosoma 9.

Anatomía patológica

El hallazgo más característico es la pérdida neuronal en los ganglios de las raíces dorsales. Secundariamente, hay degeneración retrógrada de fibras nerviosas de los cordones posteriores, tracto espinocerebeloso y nervios periféricos. La mayoría de los casos implica también degeneración de la vía piramidal (corticoespinal).

La médula espinal es atrófica. A nivel sistémico, destaca la alteración cardíaca, con fibrosis intersticial crónica e hipertrofia ventricular.

Clínica

Debuta en la infancia o adolescencia con ataxia progresiva de la marcha, pérdida de ROT, así como déficit propioceptivo. Se sigue de ataxia de miembros y disartria cerebelosa. Es muy característica la asociación de hiporreflexia miotática con respuestas plantares extensoras (signo de Babinski). La pérdida de la capacidad de deambulación se produce aproximadamente 15 años después.



RECUERDA

Es típica la asociación de hiporreflexia (dato de 2.ª motoneurona) con Babinski (dato de 1.ª motoneurona), además de la ataxia.

La lesión de cordones posteriores motiva una pérdida de la sensibilidad profunda (artrocínética, posicional y vibratoria). En algunos casos hay amiotrofia distal e hipoestesia en guante o calcetín por afectación del nervio periférico. Puede haber nistagmo, sordera y atrofia óptica. No hay afectación de funciones superiores. Se asocia también cifoescoliosis y pies cavos. Un 10% de los pacientes cursa con diabetes mellitus.



RECUERDA

Es frecuente la asociación de cifoescoliosis, pies cavos, diabetes mellitus y miocardiopatía hipertrófica.

La principal causa de muerte es la insuficiencia cardíaca secundaria a miocardiopatía hipertrófica (50% de los pacientes). No existe un tratamiento eficaz,

la rehabilitación neurológica es el único tratamiento que consigue mantener funcionalidad sin modificar el curso de la enfermedad.

Diagnóstico

Es fundamentalmente clínico. En el EMG hay signos de denervación en músculos distales. El LCR es normal. En la TC puede observarse una moderada atrofia cerebelosa en fases avanzadas. Es importante descartar en estos pacientes un déficit de vitamina E subyacente.



RECUERDA

El déficit de vitamina E puede provocar degeneración nerviosa y ataxia.

8.2.

Esclerosis lateral amiotrófica

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es la forma más frecuente de enfermedad progresiva de la motoneurona, siendo su incidencia global de 4-8 casos por cada 100.000 habitantes/año. Suele ser más frecuente en varones (1,6:1). Se distinguen fundamentalmente dos formas:

- **Familiar.** 10%, con debut precoz.
- **Esporádica.** 90%, debut por encima de los 50 años.

La edad media de inicio son los 56 años en ELA esporádica y 46 en ELA familiar.

Fisiopatología

Proceso degenerativo que afecta, en distintos grados, a la primera y segunda motoneuronas, produciendo secundariamente atrofia de las fibras musculares.

A veces es posible encontrar pacientes con afectación selectiva de la primera motoneurona (esclerosis lateral primaria), de neuronas de núcleos motores bajos troncoencefálicos (parálisis bulbar progresiva) o segunda motoneurona.

Clínica

Cursa con debilidad muscular progresiva con signos de afectación de primera y/o segunda motoneurona (fasciculaciones y fibrilaciones como fenómeno de actividad denervativa), tanto de extremidades como de pares craneales (disartria y disfagia).

No hay trastornos sensitivos, oculomotores (respetados hasta fases terminales) ni autonómicos (esfínteres, función sexual); si bien en algunos pacientes puede existir disfunción de tipo frontotemporal, la cognición suele conservarse. La media de supervivencia es de 6 meses a 3 años desde el inicio de los síntomas. El fallecimiento suele ser por fallo respiratorio.



RECUERDA

Debilidad muscular progresiva, de inicio asimétrico y distal, con afectación de pares craneales bajos y poca o nula afectación de la musculatura extraocular es sugestiva de ELA.

Diagnóstico

Se realiza por medio de los Criterios del Escorial Modificados o los Criterios de Awaji. La electromiografía (EMG) y electroneurografía (ENG) son claves en el diagnóstico de la ELA:

- **EMG:** actividad espontánea como ondas positivas y fibrilaciones.
- **ENG:** con conducciones nerviosas conservadas y patrón polirradicular de denervación/reinervación.

Las formas genéticas (10% de ELA) son: 33% mutaciones en *c9orf72*, 20% en *SOD1*, siendo en *TARDBP* y *FUS* un 5%.

Tratamiento

El tratamiento de soporte ventilatorio y nutricional por gastrostomía es la medida clave para prolongar la supervivencia en estos pacientes. El único fármaco autorizado para el tratamiento de la ELA es riluzol y parece tener un beneficio discreto sobre el aumento de la supervivencia, en especial en pacientes con inicio bulbar de la clínica.

Actualmente se están realizando ensayos con anticuerpos monoclonales.

Ideasclave

- ✓ Dentro de las ataxias heredodegenerativas, se encuentra la ataxia de Friedreich, que es la más frecuente.
- ✓ La ataxia de Friedreich se caracteriza por degeneración neuronal de los ganglios dorsales medulares (ataxia de la marcha) y cerebelosa, junto con cifoescoliosis, pies cavos, diabetes mellitus y miocardiopatía hipertrófica.
- ✓ La afectación cardíaca es la principal causa de muerte en estos pacientes.
- ✓ La esclerosis lateral amiotrófica puede ser hereditaria (10%) o esporádica (90%), y se caracteriza por la degeneración selectiva de la primera y

segunda motoneurona, con sensibilidad, capacidad cognitiva (generalmente conservada) y función autonómica indemnes.

- ✓ La clínica es una combinación de datos de primera y segunda motoneurona, con un inicio asimétrico y una supervivencia media de 3 años.
- ✓ El único tratamiento disponible es riluzol (bloqueo de los receptores NMDA del glutamato) con un beneficio discreto, si bien el soporte respiratorio es realmente la medida clave según progresa la enfermedad.

Casosclínicos

Mujer de 64 años que consulta por clínica progresiva, en los últimos 4 meses, de debilidad en la pierna derecha. En la exploración se objetiva una paresia con amiotrofia de miembro inferior derecho y una hiperreflexia miotática de dicho miembro. ¿Cuál es su diagnóstico?

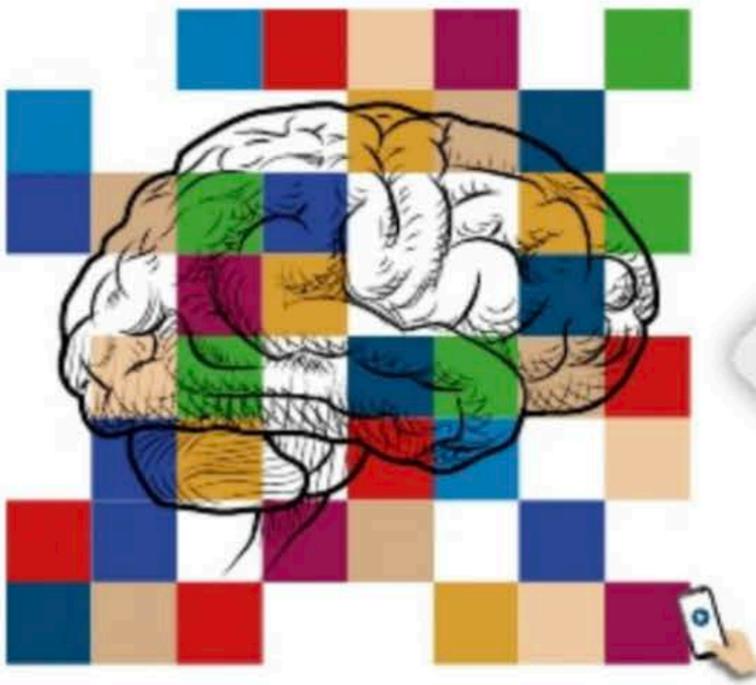
- 1) Hernia discal lumbar deficitaria.
- 2) Síndrome de Guillain-Barré.
- 3) Esclerosis lateral amiotrófica.
- 4) Esclerosis múltiple.

RC: 3

Paciente de 50 años que presenta, de forma insidiosa, debilidad y calambres en miembro superior derecho. En la exploración neurológica se objetiva espasticidad en el hemicuerpo derecho, atrofia del primer interóseo de la mano derecha, con reflejos osteotendinosos presentes y sin trastornos sensoriales. ¿Cuál es el diagnóstico más probable en este paciente, entre los siguientes?

- 1) Siringomielia.
- 2) Tumor a nivel del foramen magno.
- 3) Esclerosis lateral amiotrófica.
- 4) Mielopatía cervical de origen vascular.

RC: 3



NR

Dentro de las infecciones del sistema nervioso central los dos cuadros más frecuente son las meningitis, en las que se produce una reacción inflamatoria a nivel de las meninges, expresándose clínicamente con un síndrome de irritación meníngea (cefalea, rigidez de nuca, vómitos) generalmente acompañado de fiebre; mientras que en las encefalitis se produce una afectación del parénquima cerebral, siendo los síntomas más específicos la presencia de focalidad neurológica, como afasia, paresia, etc. Acompañado de datos de encefalopatía: desorientación, confusión, inatención, somnolencia; en este grupo son más frecuentes las crisis epilépticas y también son frecuentes la fiebre y la cefalea. No siempre se producen cuadros "puros", sino que existe un cierto solapamiento con cuadros que afectan tanto a meninge como al parénquima, existiendo síntomas que pueden presentarse en ambas entidades, como la alteración de conciencia, la cefalea o la fiebre.

9.1.

Encefalitis herpética y otras encefalitis virales

Etiología

La encefalitis herpética (producida por el virus herpes simple tipo I) es la causa más frecuente de encefalitis esporádica. Los arbovirus y los enterovirus son la causa más frecuente de encefalitis epidémica.

Clínica

El cuadro clínico típico de una encefalitis viral aunará síntomas de infección como la fiebre y malestar general; síntomas que sugieran afectación del encéfalo tales como cefalea, confusión, desorientación, agitación y síntomas de lesión del parénquima cerebral en forma de focalidad neurológica cortical, tales como afasia y/o crisis epilépticas focales hasta en un 50% de los casos.



RECUERDA

Meningismo con alteración cognitiva, crisis, fiebre y focalidad neurológica es indicativo de encefalitis.

Pruebas complementarias

- **LCR.** Característicamente existe pleocitosis linfocitaria (> 95% de los casos) con hiperproteinorraquia y glucosa normal.



RECUERDA

La presencia de abundantes hematíes en LCR orienta a encefalitis necrohemorrágica por herpes simple.

- **Microbiología.** El cultivo de LCR suele tener un rendimiento escaso y está en desuso. La serología permite el diagnóstico de forma retrospectiva, pero tiene un escaso valor en el diagnóstico y el tratamiento en fase aguda. La técnica diagnóstica de elección es la reacción en cadena de la polimerasa (PCR) del líquido cefalorraquídeo, sustituyendo a la biopsia como técnica diagnóstica de elección.

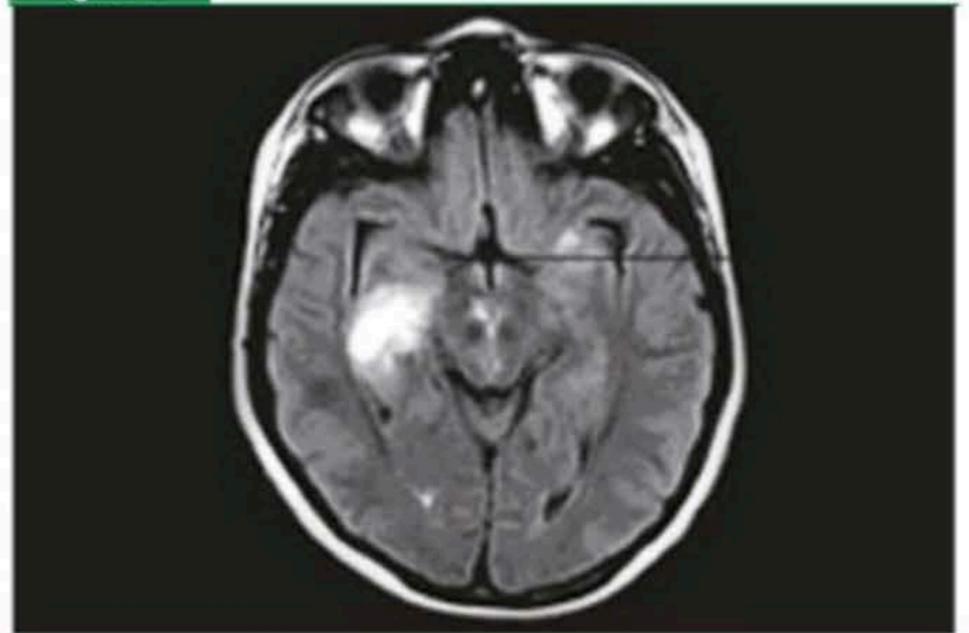


RECUERDA

La PCR del LCR es la técnica diagnóstica de elección en la encefalitis herpética.

- **Estudios de neuroimagen (TC, RM).** La imagen típica es la afectación a nivel temporofrontal, siendo especialmente específico si es bilateral. En la TC suele presentar un aspecto hipodenso, captando o no contraste. En la RM suele haber hiperintensidad de señal en secuencias FLAIR y en secuencias de difusión suele observarse restricción de la misma. No suele afectar a los ganglios basales, lo que ayuda a diferenciarlo de un ictus de ACM (Figura 47).

Figura 47



RM que muestra afectación de región temporal derecha, que en un contexto de fiebre y meningismo es altamente sugerente de encefalitis herpética

- **Electroencefalograma.** Se suele observar actividad epileptiforme a nivel temporofrontal unilateral o bilateral.

**RECUERDA**

La encefalitis herpética afecta predominantemente a la zona temporal bilateral y frontal.

- **Biopsia cerebral.** Su sensibilidad es mayor del 95% y la especificidad se acerca al 100%. Sin embargo, su aplicación ha disminuido desde la introducción del aciclovir como agente terapéutico para la encefalitis herpética (gran eficacia con escasos efectos secundarios, lo que hace que en caso de duda se realice tratamiento empírico). Se indica para casos dudosos o con mala respuesta al tratamiento para aclarar el diagnóstico.

Tratamiento

El aciclovir es el tratamiento de elección en la encefalitis por virus herpes simple, y también es efectivo para el tratamiento del virus de Epstein-Barr y varicela-zóster. Debe administrarse ante la simple sospecha clínica, sin demora. Su principal efecto adverso es la nefrotoxicidad.

Pronóstico

En la encefalitis herpética, la mortalidad alcanza un 20%, y hasta un 40% de los pacientes supervivientes tendrá secuelas discapacitantes (directamente relacionada con la edad del paciente, demora del tratamiento y nivel de consciencia).

9.2.**Leucoencefalopatía multifocal progresiva****Introducción e histología**

La leucoencefalopatía multifocal progresiva (LMP) es una enfermedad de la sustancia blanca producida por el papovavirus JC que característicamente aparece en pacientes inmunodeprimidos y se caracteriza por la presencia de múltiples lesiones desmielinizantes. Histológicamente se objetivan inclusiones cristalinas dentro de los oligodendrocitos que corresponden con partículas del virus JC.

Clínica

Los pacientes suelen presentarse con trastornos visuales, generalmente en forma de hemianopsia homónima y deterioro de funciones superiores con demencia y trastornos de la personalidad. En su evolución, es habitual la presencia de déficits motores.

Pruebas complementarias

En la TC hay lesiones hipodensas en sustancia blanca que no captan contraste ni presentan edema. La RM es más sensible para detectar estas lesiones, bilaterales, asimétricas, confluentes con restricción en la secuencia de difusión en la periferia de la lesión. Estas lesiones no captan contraste.

El EEG demuestra enlentecimiento focal o difuso. El LCR es típicamente normal, con ocasional proteinorraquia y pleocitosis mononuclear (< 25 células/μl).

El diagnóstico definitivo precisa de la identificación de los cambios anatómopatológicos típicos en la biopsia. Puesto que un 80-90% de la población adulta normal es seropositiva para el virus JC, la identificación del antígeno o genoma del virus no es diagnóstica de LMP si no se acompaña de los cambios patológicos típicos. La reacción en cadena de la polimerasa (PCR)

puede apoyar el diagnóstico ante un caso con hallazgos de neuroimagen típicos.

**RECUERDA**

En un paciente con SIDA y clínica neurológica, se debe descartar la toxoplasmosis. Si en la TC las lesiones no captan contraste y no presentan efecto masa, hay que sospechar LMP como primera opción.

Pronóstico

La regla es la evolución fatal en meses. No existe tratamiento efectivo, aunque algunos casos mejoran con la reconstitución del sistema inmunitario.

9.3.**Otras enfermedades víricas del SNC**

Quedan recogidas en la **Tabla 36**.

Tabla 36

Enfermedad	Virus asociado	Clínica característica
Paraparesia espástica tropical	HTLV-1	Hiperreflexia y espasticidad progresivas de MMII
Leucoencefalopatía multifocal progresiva	Virus JC	Trastornos visuales (hemianopsia homónima), demencia y trastornos de la personalidad
Panencefalitis esclerosante subaguda	Sarampión	<ul style="list-style-type: none"> • Mal rendimiento escolar y trastorno de personalidad • Después, deterioro neurológico y tetraparesia espástica

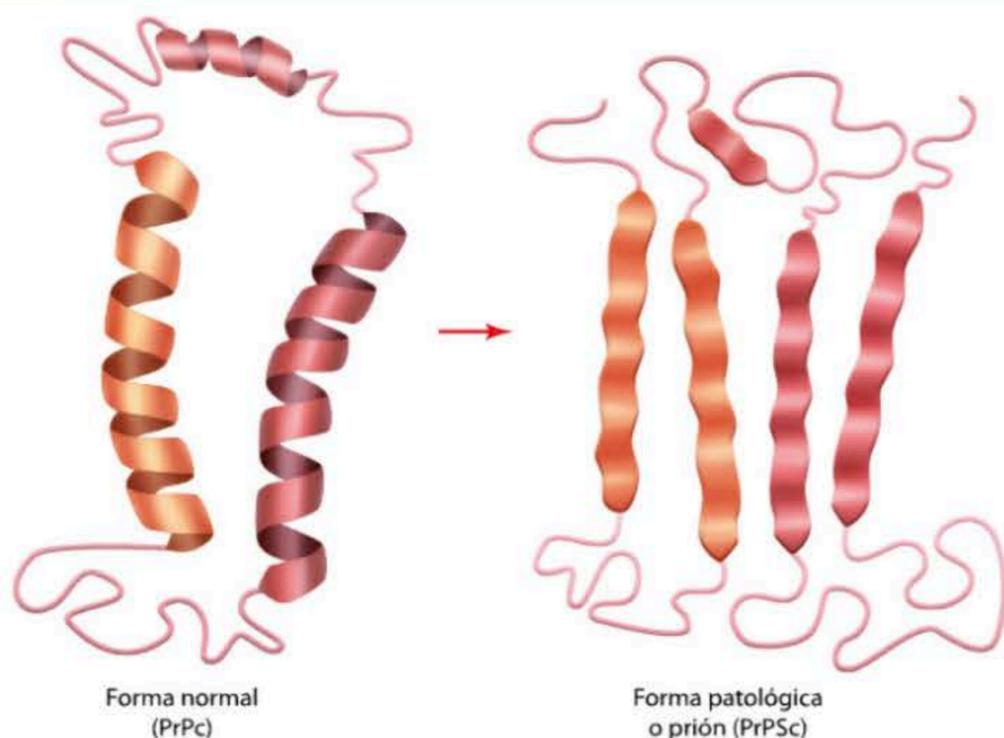
Enfermedades del SNC de origen vírico

9.4.**Enfermedades priónicas (Tabla 37 y Figura 48)****Tabla 37**

Enfermedades priónicas infecciosas	
Kuru	Canibalismo
ECJ iatrógeno	<ul style="list-style-type: none"> • Trasplante de córnea • Injertos de duramadre • Extractos hipofisarios • Procedimientos neuroquirúrgicos
Enfermedades priónicas hereditarias	
ECJ	Mutaciones en el gen de la PrP en el cromosoma 20
GSS	Mutaciones en el gen de la PrP en el cromosoma 20
IFF	Mutaciones en el gen de la PrP en el cromosoma 20
Enfermedades priónicas esporádicas	
ECJ (85%)	<ul style="list-style-type: none"> • Mutación somática • Conversión espontánea de PrPc a PrPsc • Susceptibilidad a factores ambientales

Categorías etiológicas de las enfermedades priónicas

Figura 48



Configuración espacial de una proteína priónica

Bajo esta denominación, se incluye un conjunto de enfermedades cuyo agente patógeno es una proteína infectiva carente de ácido nucleico a la que se ha dado el nombre de prión. Las enfermedades priónicas humanas (véase **Tabla 37**) incluyen la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ), el kuru, la enfermedad de Gerstmann-Sträussler-Scheinker (GSS) y el insomnio familiar fatal (IFF).



RECUERDA
Las bandas oligoclonales en LCR están presentes en múltiples patologías y sólo indican la activación de un pequeño pool de linfocitos B en el SNC.

Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob

Epidemiología

La mayoría de los casos son esporádicos, pero existe un 5-15% de formas hereditarias en relación con mutaciones en el gen de la PrP en el cromosoma 20, e incluso transmisión de persona a persona en procedimientos neuroquirúrgicos con material no descontaminado, trasplantes de córnea o injertos de duramadre humana y mediante extractos hipofisarios de hormona del crecimiento, obtenidos de cadáveres afectados por la enfermedad. Los casos esporádicos no están bien explicados.

Clínica

Pese a que al inicio puede presentar síntomas inespecíficos, es el paradigma de demencia rápidamente progresiva, aunando en fases avanzadas síntomas cognitivos (alteración de memoria, síntomas disecutivos, alteración del comportamiento), cerebelosos (ataxia de la marcha), mioclonías (90%), alteración piramidal, síntomas extrapiramidales (temblor, parkinsonismo). La evolución es invariablemente fatal.



RECUERDA
Una demencia rápidamente progresiva con alteración del comportamiento, mioclonías, síntomas piramidales y extrapiramidales y ataxia cerebelosa debe hacer sospechar enfermedad de Creutzfeldt-Jacob.

Recientemente se ha descrito una nueva forma conocida como variante de ECJ, asociada epidemiológicamente al brote de encefalopatía espongiforme bovina ("enfermedad de las vacas locas"). Debuta en pacientes más jóvenes (16-40 años y tiene un curso más lento. La clínica suele tener más síntomas psiquiátricos, parestesias en miembros inferiores y ataxia. En la resonancia magnética puede existir aumento de señal a nivel del pulvinar. Puede diagnosticarse mediante biopsia de tejido amigdalario. La supervivencia media es de 15 meses, comparado con los 5 meses en la ECJ esporádica. No existe tratamiento eficaz.



RECUERDA

La variante asociada a la "enfermedad de las vacas locas" difiere de la forma clásica de enfermedad de Creutzfeldt-Jakob en que aparece en pacientes más jóvenes y predominan los síntomas psiquiátricos y la ataxia sobre la demencia y mioclonías.

Pruebas complementarias

- **LCR.** Generalmente normal o con ligero aumento de proteínas. Apoya el diagnóstico el hallazgo de proteína 14-3-3, aunque presenta falsos positivos y negativos. Otros marcadores son la proteína tau total y la enolasa neuroespecífica como marcadores de destrucción neuronal.
- **Neuroimagen.** La RM es una prueba de gran sensibilidad (70-95%) y especificidad (80%) que típicamente puede mostrar realce lineal cortical en secuencias sin contraste (FLAIR y difusión) y/o de los ganglios de la base.
- **EEG.** Un patrón típico puede sugerir el diagnóstico. Sobre una actividad de base lentificada es habitual la aparición de brotes de ondas agudas bilaterales y sincronas (cada 0,5-2,5 segundos y con una duración de 200-600 milisegundos). Este patrón aparece en la mayoría de los casos, aunque puede no estar presente en fases iniciales o muy evolucionadas. El EEG suele ser normal en la nueva variante.



RECUERDA

La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob clásica tiene un patrón típico en el EEG, mientras que en la nueva variante el EEG suele ser normal.

- **Estudio anatomopatológico.** Es el método diagnóstico de confirmación (ya sea en la biopsia o en la necropsia). Se caracteriza por una degeneración espongiforme con vacuolización del neuropilo máxima en la corteza cerebral, pero también prominente en los ganglios basales, el tálamo y el cerebelo. No suelen afectarse ni el tronco cerebral ni la médula espinal. La detección de placas de amiloide compuestas de PrPsc es diagnóstica.

Ideasclave

- ✓ Las encefalitis epidémicas están causadas por arbovirus y enterovirus.
- ✓ La encefalitis esporádica más frecuente es la causada por el virus herpes simple tipo 1.
- ✓ La clínica de las encefalitis es similar a las meningitis (fiebre, cefalea y meningismo), pero con alteración cognitiva, conductual, crisis y focalidad neurológica.
- ✓ El LCR mostrará las características de las meningitis virales: hiperproteínorraquia, pleocitosis linfocitaria y glucosa normal.
- ✓ La encefalitis herpética muestra focalidad temporal bilateral y frontal, siendo la RM la prueba de imagen más rentable.
- ✓ La PCR del ADN del virus herpes en LCR es la técnica diagnóstica de elección, sustituyendo a la biopsia cerebral.
- ✓ El tratamiento con aciclovir es seguro y efectivo; por ello, debe instaurarse rápidamente ante la sospecha de encefalitis.
- ✓ La paraparesia espástica tropical se ha relacionado con la infección por el HTLV-1 en zonas tropicales. Puede simular una esclerosis múltiple con presencia de bandas oligoclonales en LCR y placas de desmielinización en la RM.
- ✓ La leucoencefalopatía multifocal progresiva se caracteriza por alteración cognitiva y hemianopsia en pacientes inmunodeprimidos. Se debe a la infección por el papovavirus JC, que produce desmielinización multifocal. El diagnóstico de confirmación requiere biopsia cerebral.
- ✓ La panencefalitis esclerosante subaguda se presenta en niños de 5-15 años con historia de sarampión en los primeros años de vida. El EEG muestra un patrón característico, y en LCR se detectan bandas oligoclonales y aumento del título de Ac antisarampión.
- ✓ Las enfermedades priónicas son un conjunto de enfermedades que tiene en común la presencia de una proteína como agente patógeno. La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob clásica se caracteriza por demencia rápidamente progresiva, mioclonías y ataxia. La presencia de la proteína 14-3-3, los hallazgos electroencefalográficos y de neuroimagen pueden apoyar el diagnóstico, siendo la confirmación anatomopatológica.

Casosclínicos

Paciente de 60 años, sin ningún antecedente de interés, que en un periodo de 6 meses desarrolla un cuadro de intenso deterioro cognitivo. En la exploración destaca, además de la existencia de un síndrome rígido-acinético, una ataxia de la marcha y mioclonías. Ante este cuadro, ¿qué diagnóstico, entre los siguientes, se está obligado a plantearse en primer lugar?

- 1) Una leucoencefalopatía multifocal progresiva.
- 2) Una panencefalitis esclerosante subaguda.
- 3) Una forma esporádica de Creutzfeldt-Jakob.
- 4) Una atrofia multisistémica.

RC: 3

Paciente de 71 años hipertensa, dislipidémica y con fibrilación auricular no anticoagulada que presenta cuadro de instauración progresiva de afasia mixta, desorientación en tiempo, alteración del comportamiento, agitación, fiebre de 39 °C y episodios estereotipados de desconexión del medio con automatismos orofaciales y manuales de 1 minuto de duración y con una recuperación paulatina en 5 minutos. ¿Qué prueba complementaria nos confirmaría el diagnóstico?

- 1) Una TC craneal con angio-TC, ya que el cuadro es sugestivo de ictus en territorio de arteria cerebral media izquierda.
- 2) Una ecocardiografía, ya que se trata de un cuadro sugestivo de ictus, pero la fiebre y el resto de síntomas sugieren una endocarditis como primera posibilidad.

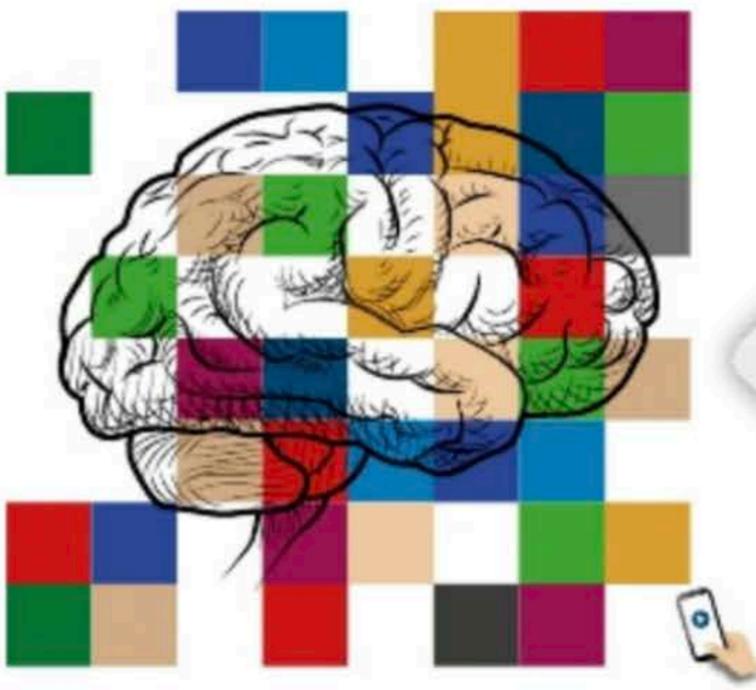
- 3) Una punción lumbar con realización de PCR de virus herpes simple, ya que se sospecha una encefalitis herpética.
- 4) Una analítica sistémica y de orina, ya que probablemente se trate de un síndrome confusional de etiología infecciosa.

RC: 3

Una mujer de 63 años ha consultado en varios psiquiatras por fallos de memoria y cambios en su comportamiento de 2 meses de evolución, sin claro diagnóstico. Acude a su consulta porque desde hace unas 3 semanas asocia inestabilidad de la marcha. En su exploración objetiva un reflejo cutaneoplantar bilateral, dismetría en las cuatro extremidades, mioclonías evocadas por el estímulo auditivo. ¿Qué sería atípico en la enfermedad que sospecha?

- 1) Una resonancia magnética con hiperseñal lineal cortical y a nivel de ganglios de la base.
- 2) Un electroencefalograma con actividad lenta de base y ondas generalizadas periódicas, sincronas.
- 3) Una punción lumbar con pleocitosis de predominio polimorfonuclear, hiperproteínorraquia e hipogluorraquia.
- 4) Una histología con vacuolización del neuropilo.

RC: 3



NR

10.1.

Enfermedades neurológicas debidas a déficits nutricionales

Encefalopatía de Wernicke

Etiología y patogenia

Aparece en pacientes alcohólicos y malnutridos (por hiperémesis, cáncer, inanición...) debido a un déficit de tiamina o vitamina B₁ (P01). El déficit de tiamina produce un deterioro en el metabolismo cerebral de la glucosa.

Clínica

Se caracteriza por la tríada de oftalmoparesia, ataxia y síndrome confusional.

Pruebas complementarias

El LCR es normal o muestra una mínima elevación de proteínas. En el EEG se encuentra una actividad lentificada de forma difusa. Las pruebas de función vestibular están alteradas en todos los casos, bilateral y simétricamente en fases iniciales. En casos no tratados, hay una elevación del piruvato sérico con una disminución de la transcetolasa.

Evolución

Aunque todos estos síntomas pueden aparecer simultáneamente, lo habitual es que la oftalmoparesia y/o la ataxia precedan al cuadro confusional en días o semanas.

Tras instaurar el tratamiento vitamínico, la secuencia de recuperación es clásica. Primero mejora la oftalmoparesia y, posteriormente, la ataxia. Es posible que queden como secuelas un nistagmo horizontal, aumento de la base de sustentación y marcha inestable.

Lo último que mejora es el cuadro confusional y, según lo hace, puede aparecer un trastorno amnésico con incapacidad para retener nueva información; es el síndrome de Korsakoff, cuyo pronóstico de recuperación varía; la mayor parte mantiene déficits de memoria variables, y menos del 20% presenta recuperación completa.

Un 15-20% de los pacientes con enfermedad de Wernicke muere, generalmente, debido a infecciones intercurrentes o insuficiencia hepática.

Tratamiento

Se debe instaurar con carácter inmediato y consiste en la administración de vitamina B₁. Para evitar su desarrollo, es preciso administrar tiamina antes de soluciones glucosadas a pacientes con riesgo de desnutrición.

Degeneración subaguda combinada de la médula

También denominada mielosis funicular, se produce por una deficiencia de vitamina B₁₂.

- **Clínica.** A nivel hematológico, produce una anemia megaloblástica. En el contexto medular produce un síndrome posterolateral con afectación de los cordones posteriores (afectación de sensibilidad epicrítica, propioceptiva y vibratoria) y del haz corticoespinal (paresia con signos de primera motoneurona). A nivel mental produce un cuadro de deterioro cognitivo similar a una demencia.
- **Diagnóstico.** Se confirma mediante la determinación de niveles de vitamina B₁₂ y el test de Schilling.
- **Tratamiento.** Se basa en la administración de vitamina B₁₂ parenteral (intramuscular).

Pelagra

Es una enfermedad nutricional producida por deficiencia de niacina o ácido nicotínico. Sus manifestaciones sistémicas son dermatitis, diarrea y demencia. La dermatitis es bilateral, simétrica y aparece en zonas expuestas a la luz solar debido a fotosensibilidad.



RECUERDA
El déficit de niacina produce pelagra, la enfermedad de las 3 "D": diarrea, demencia y dermatitis.

Las manifestaciones neurológicas de la pelagra son diversas, predominando la clínica de encefalopatía; otras manifestaciones son la mielopatía y neuropatía periférica.

10.2.

Encefalopatía anoxicoisquémica (Figura 49)

Clínica

Si la anoxia persiste más de 3-5 minutos, se establece un daño cerebral irreversible. Las áreas cerebrales más sensibles a la anoxia son los gan-

glios basales, el cerebelo, el hipocampo y las regiones frontera parietooccipitales. Esto condiciona las posibles secuelas de una encefalopatía anóxica:

1. Clínica extrapiramidal, fundamentalmente mioclonías.
2. Ataxia cerebelosa.
3. Síndromes amnésicos tipo Korsakoff.
4. Agnosia visual.

Figura 49



Encefalopatía anóxica por parada cardiorrespiratoria

Tratamiento

Se basa en la restauración de la función cardiorrespiratoria de forma inmediata.

Ideasclave

- ✓ La encefalopatía de Wernicke aparece principalmente en alcohólicos, por hiperémesis y por malnutrición.
- ✓ La encefalopatía de Wernicke se caracteriza por la tríada de oftalmoparesia (sobre todo bilateral y asimétrica del VI PC), ataxia y síndrome confusional que aparecen y desaparecen con el tratamiento en este orden. El síndrome confusional puede evolucionar a un síndrome amnésico anterógrado: síndrome de Korsakoff.
- ✓ El tratamiento de la encefalopatía de Wernicke es vitamina B₁. La administración de suero glucosado sin tiamina puede producir una encefalopatía de Wernicke en pacientes con riesgo (alcohólicos, desnutridos...).
- ✓ La degeneración subaguda combinada de la médula se produce por un déficit de vitamina B₁₂, y se diagnostica mediante la determinación de los niveles de la misma, así como por el test de Schilling.
- ✓ La degeneración subaguda combinada de la médula cursa con pérdida de sensibilidad vibratoria y propioceptiva, y clínica de primera motoneurona por afectación de los cordones posteriores y laterales medulares, respectivamente. Recuérdese también que puede producir anemia megaloblástica. Su tratamiento es vitamina B₁₂ parenteral.
- ✓ La pelagra se produce por déficit de niacina. Es la enfermedad de las 3 "D": dermatitis, diarrea y demencia.
- ✓ Las áreas cerebrales más sensibles a la anoxia son los ganglios basales, el cerebelo, el hipocampo y las regiones frontera parietooccipitales.

Casosclínicos

Hombre de 59 años, ex-bebedor y gastrectomizado por hemorragia digestiva hace 15 años. No sigue tratamiento alguno. Consulta por un cuadro insidioso de dificultad para caminar, que empeora en la oscuridad. En la exploración, se objetiva una ataxia de la marcha, cayendo al suelo en la prueba de Romberg, respuestas plantares extensoras y conservación de la sensibilidad algésica, estando abolidas la vibratoria y posicional. Señale, entre las siguientes, la afirmación correcta:

- 1) El diagnóstico es degeneración cerebelosa alcohólica.
- 2) Se trata de una degeneración combinada subaguda de la médula espinal.
- 3) Hay que descartar una lesión centromedular.
- 4) El diagnóstico es esclerosis múltiple de forma primaria progresiva.

RC: 2

Varón de 50 años alcohólico desde hace 10 años. Acude a urgencias por clínica de desorientación, alteración de la marcha y visión doble. La familia refiere que el primer síntoma fue la alteración visual. A la exploración neurológica se objetiva paresia de ambos rectos externos y ataxia de la marcha. ¿Qué actitud es la más correcta?

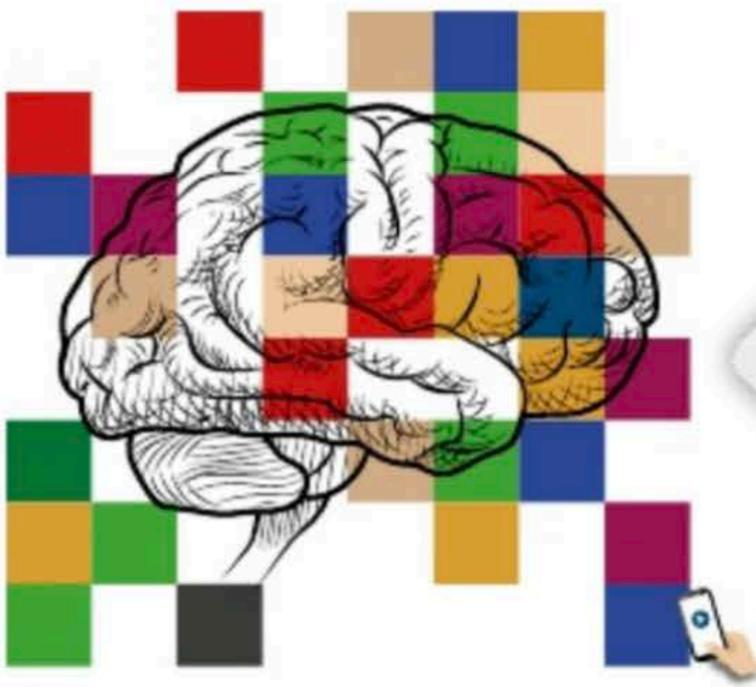
- 1) Tratamiento del síndrome de abstinencia alcohólica con diazepam.
- 2) Hidratación endovenosa con suero glucosado.
- 3) Administración urgente de tiamina endovenosa.
- 4) Realizarle una TC craneal por la sospecha de un hematoma subdural con desplazamiento de estructuras de línea media.

RC: 3

Embarazada de 7 semanas con hiperémesis gravídica acude por alteración visual en forma de diplopía y alteración de la marcha. La paciente está confusa ¿Cuál es el diagnóstico más probable?

- 1) Preeclampsia.
- 2) Encefalopatía de Wernicke.
- 3) Síndrome de HELLP.
- 4) Metástasis cerebrales por un coriocarcinoma.

RC: 2



NR

11.1.

Consideraciones generales

Para definir la extensión del sistema nervioso periférico (SNP) se debe incluir la porción extrapial de las raíces motoras y sensitivas, ganglios raquídeos, ganglios vegetativos, plexos y nervios periféricos.

Los pares craneales son parte del SNP, pero los dos primeros pares son realmente tractos del propio SNC. Los nervios periféricos tienen tres tipos de fibras:

- **Fibras motoras**, compuestos de axones de neuronas motoras del asta anterior o de núcleos motores del tronco encéfalo, que terminan en la placa motora de los músculos que inerva (recuérdese el concepto de *unidad motora* como el de la neurona motora que inerva unas fibras musculares del mismo tipo).
- **Fibras sensitivas**, aferentes a las neuronas de primer orden sensitivo del ganglio raquídeo dorsal (o equivalente en los pares craneales sensitivos), que conducen la sensibilidad recogida hasta el SNC.
- **Fibras autonómicas**, que parten de la médula (o equivalente en pares craneales) formando plexos vegetativos para inervar vasos, la piel y vísceras.

Se utiliza el término general de neuropatía periférica para referirse a aquellos trastornos de los nervios periféricos, sea cual sea su causa (**Figura 50 y Tabla 38**).

Figura 50

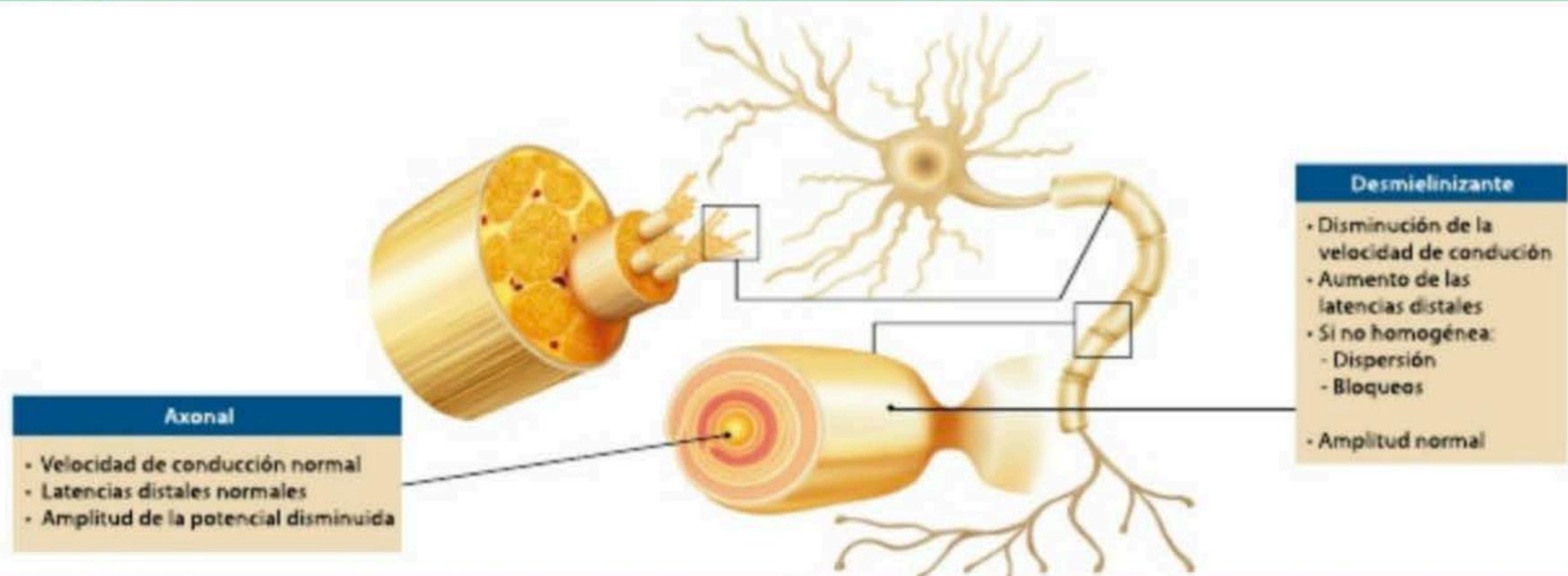


Tabla 38

Enfermedades del SNP

1. Mononeuropatías y mononeuropatías múltiples
2. Neuronopatías motoras
3. Neuronopatías sensitivas
4. Polineuropatías
5. Lesiones de los plexos
6. Lesiones de las raíces

Enfermedades del SNP por la topografía lesional

Las **mononeuropatías** son afectaciones focales de un único tronco nervioso. Se estudian con más detalle en la Sección de *Traumatología*. Recuérdese que no hay que confundir una mononeuropatía de nervios como el mediano y el cubital, que inervan sensitivamente hasta la flexura de la muñeca, con las radiculopatías que incluirían antebrazo y territorios más proximales (**Figura 51**).

La **mononeuritis múltiple** es una afectación simultánea o consecutiva de troncos nerviosos no contiguos, con evolución de días o años. A veces presentan carácter confluyente, con difícil diagnóstico diferencial con las polineuropatías.

Las **neuronopatías** implican la lesión directa de la neurona motora o sensitiva (ganglio raquídeo) en la médula; un ejemplo de neuronopatía motora sería la ELA. En el caso de la neuronopatía sensitiva, se pensaría en una etiología paraneoplásica (anticuerpos onconeuronales), síndrome de Sjögren, infección por VIH; resultando una marcada ataxia sensitiva en la exploración.

Figura 51

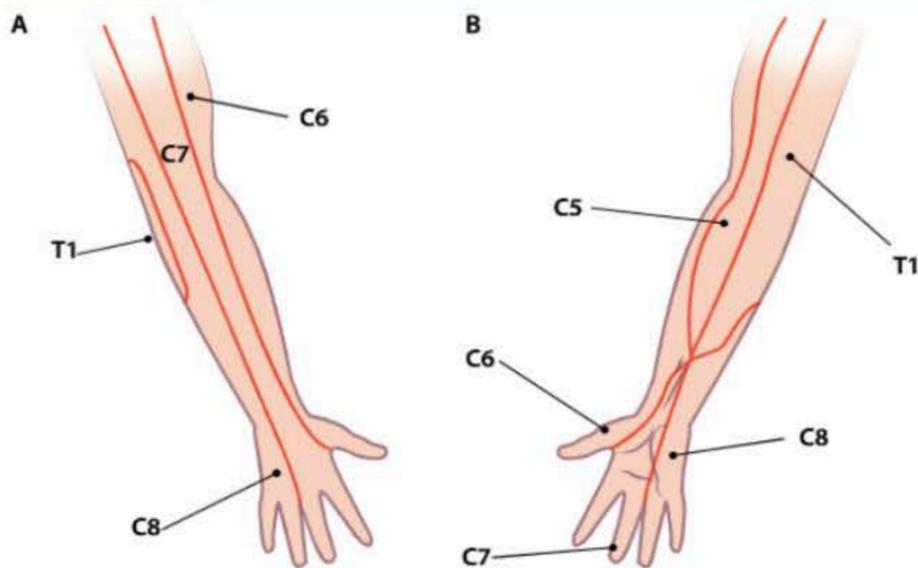
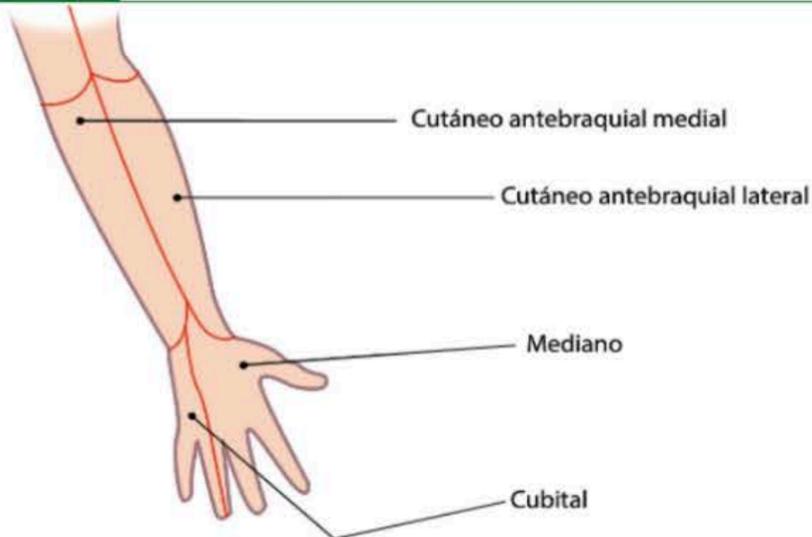


Ilustración de los territorios radiculares en miembro superior dorsal (A) y en palmar (B). Se debe comparar con los territorios de nervio periférico en miembros superiores con el diagrama de la Figura 52

Figura 52



Mononeuropatías del antebrazo

Se habla de **polineuropatía** para referirse, en general, a procesos de instauración gradual, que afectan a múltiples troncos nerviosos y que se caracterizan por ser simétricos y generalizados, con afectación preferentemente distal.

Las **plexopatías** son trastornos que afectan al plexo nervioso, de origen diverso, y pueden ser traumáticas de alta energía, compresivas/infiltrativas por tumores, postradioterapia y disimmunitarias, más raramente.

Las **radiculopatías** son trastornos que afectan a las raíces nerviosas. El término polirradiculopatía se refiere a la afectación de múltiples raíces nerviosas de forma consecutiva.

Clínica

La clínica es congruente con los tres componentes del SNP:

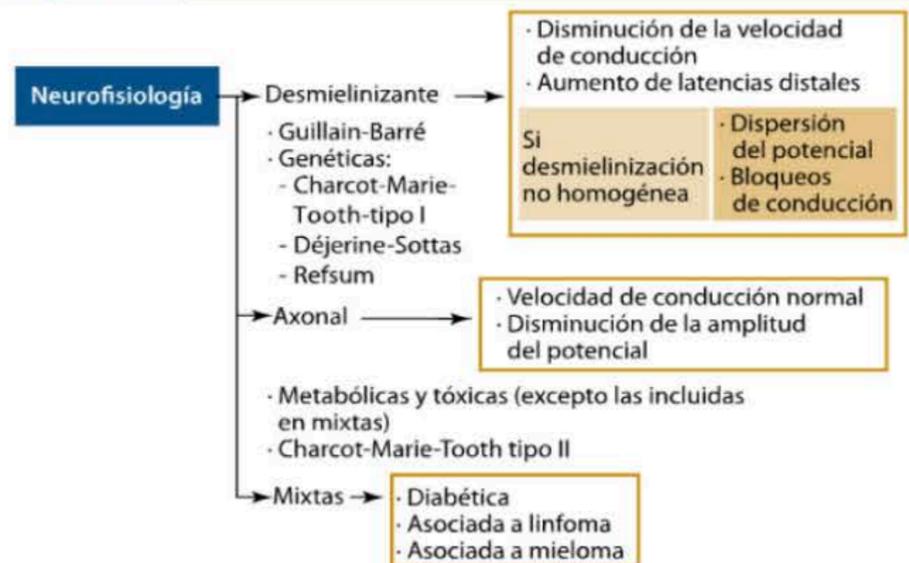
- **Trastornos sensitivos.** Suele ser la primera manifestación clínica.
- **Trastornos motores.** Característicamente, el paciente tendrá signos de afectación de segunda motoneurona.
- La presencia de **atrofia** muscular depende en gran grado del tipo de neuropatía, siendo muy importante en las afectaciones axonales y poco habitual en las enfermedades desmielinizantes.
- **Trastornos autonómicos.** Los síntomas autonómicos incluyen hipotensión ortostática, trastornos de sudación, retención urinaria, estreñimiento, diarrea, impotencia, entre otros.

Diagnóstico

Se debe valorar antecedentes de **procesos virales** previos, **enfermedades sistémicas** (diabetes mellitus, uremia, porfiria, déficits vitamínicos de B₁, B₆, fólico, ácido pantoténico, B₁₂, hepatopatía crónica, amiloidosis [que en su forma familiar por mutación del gen de la proteína transtirretina —TTR, cromosoma 18— es tratable con un nuevo fármaco: tafamidis], hipotiroidismo, neumopatía crónica, acromegalia, malabsorción, carcinoma, linfoma, policitemia vera, mieloma, gammapatía monoclonal...), **consumo de fármacos** (amiodarona, cisplatino, dapsona, hidralacina, isoniacida, metronidazol, difenilhidantoína, piridoxina en altas dosis, talidomida, vincristina, nitrofurantoína), **exposición a tóxicos** (disolventes, pesticidas o metales pesados), **ingesta de alcohol**.

- **Palpación de los troncos nerviosos.** El signo de Tinel (sensación eléctrica con la percusión del nervio) es característico de las neuropatías compresivas, y es más fácilmente evocable en localizaciones donde el nervio es más superficial, como en la cabeza del peroné y en muñeca en el túnel carpiano.
- **Neurofisiología.** Consta de la realización de un electroneurograma (ENG). Los trastornos axonales se caracterizan por una pérdida de la amplitud del potencial de acción, mientras que las desmielinizantes presentan aumento de latencias, disminución de las velocidades de conducción, pudiendo aparecer fenómenos de bloqueo de la conducción y de dispersión del potencial nervioso (Figura 53).
- **Biopsia de nervio.** Realizada en nervio sural, de elección. Se indica en casos de mononeuritis múltiple en caso de sospecha de vasculitis o trastorno disimmunitario crónico.

Figura 53



Clasificación de las polineuropatías según el estudio neurofisiológico

11.2.

Síndrome de Guillain-Barré

El síndrome de Landry-Guillain-Barré-Strohl, conocido como síndrome de Guillain-Barré (SGB), es una polirradiculoneuropatía aguda inflamatoria desmielinizante (PAID) monofásica de origen inmunológico. Con una incidencia de 1,1-1,8 casos por 100.000, suele afectar preferentemente a adultos jóvenes varones, con una media de inicio a los 40 años.

En un 60-70% de los casos hay antecedente de infección respiratoria o gastrointestinal unas 4 semanas antes del inicio de la clínica (bacterias como *Mycoplasma*, virus como citomegalovirus o virus de Epstein-Barr). Más recientemente, *Campylobacter jejuni* se ha descrito en pacientes con la variante de neuropatía axonal motora aguda (AMAN) de SGB y antecedente

de gastroenteritis. Aumenta el riesgo de SGB el antecedente de procedimientos quirúrgicos, linfomas y lupus eritematoso sistémico. Se considera una enfermedad autoinmunitaria mediada por linfocitos y anticuerpos que varían según el agente infeccioso desencadenante: anti-GM1 o GD1 en caso de *C. Jejuni*, GM2 si CMV, GM1 si *H. influenzae*.

La anatomía patológica muestra áreas de desmielinización segmentaria con infiltrado de linfocitos T y macrófagos, limitada al sistema nervioso periférico.

Clínica

La PAID cursa con cuadro inicial de parestesias distales, típicamente plantares (que no suelen progresar más allá) en miembros inferiores seguido en pocos días de una **tetraparesia flácida y arrefléxica (P01, P02)**. No suele haber afectación esfinteriana. En la mayoría de los casos, la debilidad se inicia en los miembros inferiores y asciende progresivamente, para afectar a la totalidad corporal. La progresión de la paresia es muy variable, y en casos graves se puede llegar a la plejía completa con incapacidad para respirar, por debilidad de la musculatura diafragmática o de los intercostales, hablar o deglutir, por debilidad de la musculatura faríngea. La afectación es bastante simétrica y la atrofia infrecuente.

Puede ocasionar paresia facial bilateral en el 50% de los casos. Otros pares craneales que pueden afectarse son los que inervan la lengua y la musculatura deglutoria, pero no afecta a los oculomotores. A nivel sensitivo, recuerda a las parestesias distales, pero no existe un déficit de sensibilidad marcado. Es frecuente la presencia de dolor en la zona lumbar o en las extremidades inferiores al inicio de la clínica, en relación con la radiculopatía aguda.

Los síntomas autonómicos incluyen arritmias y labilidad de la presión arterial. Esta clínica puede comprometer la supervivencia del paciente. La **Tabla 39** muestra los hallazgos que deben hacer dudar o descartar el diagnóstico.

Tabla 39

Hallazgos que ponen en duda el diagnóstico	Hallazgos que descartan el diagnóstico
<ul style="list-style-type: none"> • Debilidad asimétrica de forma marcada y persistente • Nivel sensorial franco • Disfunción intestinal o vesical al inicio • Disfunción intestinal o vesical persistente • Pleocitosis mononuclear > a 50 cel/mm³ • Pleocitosis de polimorfonucleares 	<ul style="list-style-type: none"> • Síndrome sensitivo puro • Historia reciente de contactos con solventes (hexacarbonos) • Metabolismo anormal de las porfirinas • Infección diftérica reciente • Evidencia de intoxicación por plomo • Diagnóstico definitivo de: <ul style="list-style-type: none"> - Poliomiелitis - Botulismo - Neuropatía tóxica (dapsona, organofosforados)

Síntomas y signos no compatibles con síndrome de Guillain-Barré

Curso

Es característica la rápida progresión de la debilidad, que alcanza su máximo en 4 semanas en el 90% de los casos. La recuperación suele comenzar en 2-4 semanas después de cesar la progresión, y puede durar meses.

Pronóstico

Aunque la mayoría de los pacientes tiene una excelente recuperación funcional, hay un 5% de mortalidad y en el 50% queda alguna secuela.

Pruebas complementarias

- **LCR.** Es típica la disociación albuminocitológica (proteínas altas sin células). Tras la primera semana y manteniéndose así durante varios meses, incluso después de la recuperación clínica.

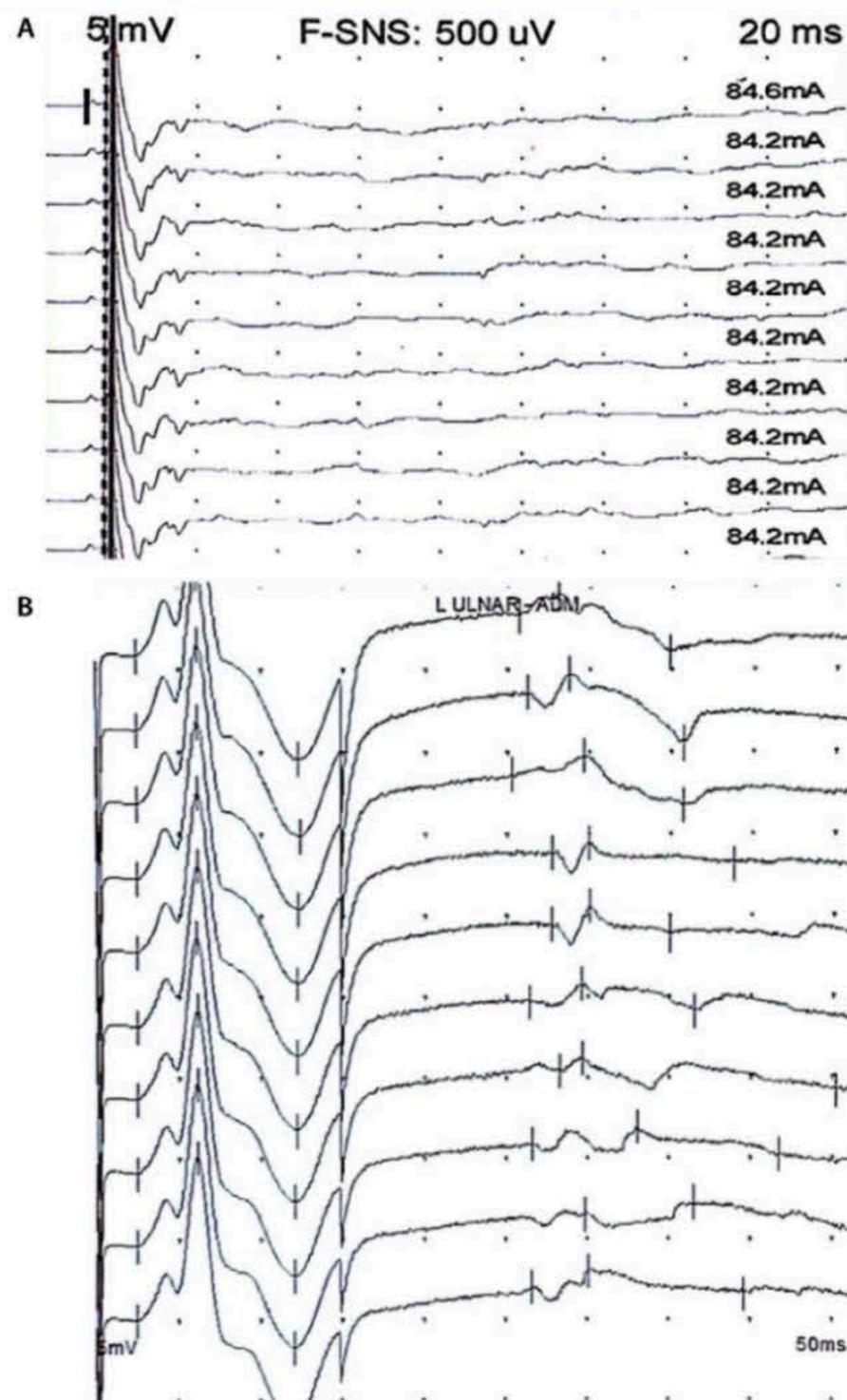


RECUERDA

Si el LCR presenta pleocitosis en torno a 10-15, hay que pensar en un síndrome de Guillain-Barré como manifestación de primoinfección por VIH.

- **Estudios neurofisiológicos.** En las fases iniciales las velocidades de conducción motoras distales en ENG suelen ser normales y es de mayor valor la abolición de la onda F (**Figura 54**). Es un estudio no realizado de rutina, que valora la conducción motora proximal, siendo el primer signo diagnóstico. En el 80% de los pacientes existe ralentización en la velocidad de conducción y aumento de las latencias distales (desmielinización). No todos los nervios quedan afectados, ya que la desmielinización es parcheada.

Figura 54



A: ENG que muestra ausencia de ondas F en un SGB; B: ENG que muestra ondas F presentes, situación normal



En la miastenia gravis, se emplea la electromiografía; en el síndrome de Guillain-Barré, la electroneurografía.

RECUERDA

Diagnóstico

Los criterios diagnósticos más relevantes son (Tabla 40):

- **Requeridos:**
 - Debilidad progresiva en uno o más miembros debido a neuropatía.
 - Arreflexia.
 - Curso de la enfermedad menor de 4 semanas.
 - Exclusión de otras causas.
- **Sugestivos:**
 - Debilidad simétrica relativa.
 - Leve afectación sensorial.
 - Alteración de cualquier par craneal.
 - Ausencia de fiebre.
 - Evidencia electrofisiológica de desmielinización.

Tabla 40

Criterios diagnósticos para el síndrome de Guillain-Barré

Hallazgos necesarios para hacer el diagnóstico:

- Debilidad progresiva en varias extremidades
- Arreflexia

Hallazgos que apoyan fuertemente el diagnóstico:

- Datos clínicos en orden de importancia:
 - Progresión desde unos días a 4 semanas
 - Relativa simetría
 - Alteraciones sensoriales leves
 - Compromiso de pares craneales incluyendo el facial
 - Recuperación que comienza 2 a 4 semanas después de detenerse la progresión
 - Disfunción autonómica
 - Ausencia de fiebre una vez instalado el síndrome
- Estudio del líquido cefalorraquídeo:
 - Proteínas elevadas después de una semana
 - Menos de 10 linfocitos/mm³
- Pruebas electrofisiológicas:
 - Conducción nerviosa lenta
 - Latencias distales prolongadas
 - Respuestas tardías anormales

Hallazgos que hacen el diagnóstico dudoso:

- Existencia de un nivel sensorial
- Marcada asimetría de síntomas y signos
- Disfunción severa y persistente de vejiga e intestino
- Más de 50 células/mm³ en LCR

Hallazgos que excluyen el diagnóstico:

- Diagnóstico de botulismo, miastenia, poliomielitis o neuropatía tóxica
- Metabolismo alterado de las porfirinas
- Difteria reciente
- Síndrome sensorial puro sin fatiga

Criterios diagnósticos para el síndrome de Guillain-Barré (National Institute of Neurological Disorders and Stroke [NINDS])

Se deben descartar las entidades incluidas en la Tabla 41.

Tabla 41

Diagnóstico diferencial con...

- Trastornos de la unión neuromuscular: miastenia, botulismo
- Muscular: miopatías inflamatorias idiopáticas, parálisis periódicas, miopatía del enfermo crítico, rabdomiólisis, hipopotasemia o hipofosfatemia grave
- Lesión medular aguda
- Asta anterior: ELA, poliomielitis
- Nervio periférico: neuropatía del enfermo crítico, linfoma/carcinomatosis leptomenígea, neuropatías tóxicas (disolventes, metales pesados), pofiria, enfermedad de Lyme, difteria, neuropatía vasculítica

Diagnóstico diferencial del síndrome de Guillain-Barré

Tratamiento

Consiste en el soporte de las funciones cardiorrespiratorias (por el especial riesgo de la disautonomía), con prevención de las infecciones intercurrentes.

El tratamiento con plasmaféresis o la administración de inmunoglobulinas intravenosas es el tratamiento de elección para aquellos pacientes que han perdido la capacidad de deambular de forma autónoma, la combinación de ambos fármacos no parece ser mejor que la administración aislada de cualquiera de ellos. Los corticoides no tienen ninguna utilidad.

Otras formas clínicas

Existen formas de predominio axonal del SGB, que se denominan según sean motoras o sensitivas: neuropatía aguda motora axonal (AMAN) o neuropatía aguda sensitivo motora axonal (AMSAN). El síndrome de Miller Fisher es una variante del SGB caracterizada por la tríada de oftalmoplejía, ataxia, arreflexia y presencia de anticuerpos anti-GQ1b.

Cuando un SGB dura más de 4 semanas (2 meses al menos) y se convierte en crónico, se denomina **polineuropatía inflamatoria crónica desmielinizante (CIDP)**, de la que actualmente no se dispone de marcador autoinmunitario, y responde tanto a terapia con inmunoglobulinas como a plasmaféresis; y lo más importante: se trata con **corticoides**. Clínicamente el inicio puede ser idéntico a un SGB.

Cuando se produce una debilidad crónica sin alteración sensitiva, que rebasa la duración de lo que parecería un SGB motor puro, se puede hablar de una neuropatía motora multifocal (MMN), que característicamente muestra bloqueos de la conducción en el ENG y responde a inmunoglobulinas.

11.3.

Neuropatía diabética

En la diabetes mellitus puede ocurrir un amplio rango de trastornos del sistema nervioso periférico que, en general, se clasifican en dos tipos: polineuropatías simétricas y asimétricas (Tabla 42), aunque lo habitual es que los pacientes presenten manifestaciones clínicas de varias de ellas. Es característica la presencia de dolor en muchas de ellas.

Polineuropatías simétricas

Se caracterizan por una combinación de degeneración axonal (preferentemente distal) y desmielinización segmentaria.

- **Polineuropatía sensitiva distal.** Es la forma más frecuente de polineuropatía diabética, que tiene cerca del 50% de los pacientes con DM. Existen formas agudas (plantean el diagnóstico diferencial con el SGB) y crónicas (las más frecuentes). La forma crónica es de predominio sensitivo y autonómico.

**RECUERDA**

Las neuropatías simétricas son más frecuentes en pacientes diabéticos con mal control metabólico.

Polineuropatías asimétricas

Son menos comunes, ocurren más frecuentemente en ancianos y pueden aparecer antes en el curso de la enfermedad que las polineuropatías simétricas. Su patogenia es con frecuencia vascular.

- **Neuropatías craneales.** Pueden ser la primera manifestación de una diabetes. El III par craneal es el más frecuentemente afectado.
- **Neuropatías por atrapamiento.** Típicamente afecta al nervio mediano.
- **Neuropatía de tronco.**

**RECUERDA**

La neuropatía diabética del III par craneal respeta la motilidad pupilar. Los terceros pares compresivos no la respetan.

Tabla 42

Polineuropatías simétricas

- Polineuropatía sensitiva o sensitivomotora
- Polineuropatía sensitiva aguda dolorosa
- Polineuropatía vegetativa

Neuropatías asimétricas (focales y multifocales)

- Neuropatías craneales
- Radiculoneuropatía cérvico-toracoabdominal
- Neuropatía focal de las extremidades (incluidas las compresiones y atrapamientos)
- Neuropatía diabética proximal lumbosacra "amiotrofia diabética" o síndrome de Bruns-Garland

Clasificación de las neuropatías diabéticas

Tratamiento

El tratamiento de la neuropatía diabética es poco satisfactorio. Incluye un buen control metabólico y tratamiento sintomático del dolor con analgésicos habituales, que no suelen ser efectivos, requiriendo el uso de anticomociales para el dolor neuropático (pregabalina, gabapentina, carbamazepina...), así como coadyuvantes (amitriptilina [tricíclico] o antidepresivos duales como duloxetina) (P03), e incluso en ocasiones parches con anestésicos locales de aplicación tópica (lidocaína).

Las neuropatías por atrapamiento, como el síndrome del túnel carpiano, pueden necesitar descompresión quirúrgica.

11.4.

Neuropatías en la infección por VIH

La neuropatía periférica es muy frecuente en la infección por VIH. Puede aparecer en todas las fases de la infección, en múltiples ocasiones de forma subclínica. Los patrones de afectación son diversos y están recogidos en la **Tabla 43**. Entre un 20-60% de los infectados por VIH presentan una polineuropatía simétrica distal de predominio sensitivo que afecta a fina o fibra grande y fina.

Tabla 43

Neuropatía simétrica distal	Mononeuritis múltiple	Polirradiculitis	Neuropatías desmielinizantes inflamatorias
<ul style="list-style-type: none"> • VIH • Citomegalovirus • ddl y ddC (antirretrovirales) • Isoniacida • Alcaloides de la vinca • Déficit de vitamina B₁₂ 	<ul style="list-style-type: none"> • VIH • Citomegalovirus 	<ul style="list-style-type: none"> • Citomegalovirus • VIH • Varicela zóster • Tuberculosis • Sífilis 	<ul style="list-style-type: none"> • Aguda (tipo Guillain-Barré) • Crónica

Causas de alteración del nervio periférico en la infección por VIH según el patrón de afectación

Ideasclave

- ✓ Las polineuropatías afectan a múltiples troncos nerviosos, las mononeuritis múltiples a troncos nerviosos no contiguos y las mononeuropatías son afectaciones focales de un único tronco nervioso.
- ✓ En el síndrome de Guillain-Barré, dos tercios de los pacientes presentan el antecedente de una infección respiratoria o gastrointestinal previa. Cursa con una tetraparesia flácida y arrefléxica, simétrica y ascendente. Puede asociar parálisis facial bilateral en la mitad de los casos y síntomas autonómicos.
- ✓ En el síndrome de Guillain-Barré, es típico un LCR con disociación albuminocitológica. El tratamiento es el de soporte de las funciones cardiorespiratorias. Puede usarse también la plasmaféresis o las inmunoglobulinas intravenosas. Los esteroides no son útiles.
- ✓ La neuropatía diabética puede ser simétrica (sensitiva distal, autonómica, dolorosa aguda y la amiotrofia diabética) o asimétrica (craneales, siendo el par craneal más afectado el III, por atrapamiento y de tronco).
- ✓ La forma más frecuente de polineuropatía diabética es la sensitiva distal.
- ✓ La causa más frecuente de disautonomía es la neuropatía diabética.
- ✓ En la infección por VIH pueden aparecer las siguientes neuropatías: simétrica distal y mononeuritis múltiple (en fases avanzadas), polineuropatías desmielinizantes agudas o crónicas (en fases precoces de la infección) o polirradiculitis (lo más frecuente es que sea por CMV).
- ✓ La forma más frecuente de neuropatía en pacientes con SIDA es la simétrica distal.

Casos clínicos

Un paciente diabético, de 69 años, consulta por aparición brusca de dolor ocular derecho y visión doble. En la exploración, hay ptosis derecha y parálisis de todos los movimientos de ese ojo, excepto la abducción. Las pupilas son normales, así como la agudeza visual. El diagnóstico más probable es:

- 1) Aneurisma de arteria comunicante posterior.
- 2) Ofalmitis fúngica diabética.
- 3) Mononeuropatía diabética del III par.
- 4) Oftalmoplejía internuclear.

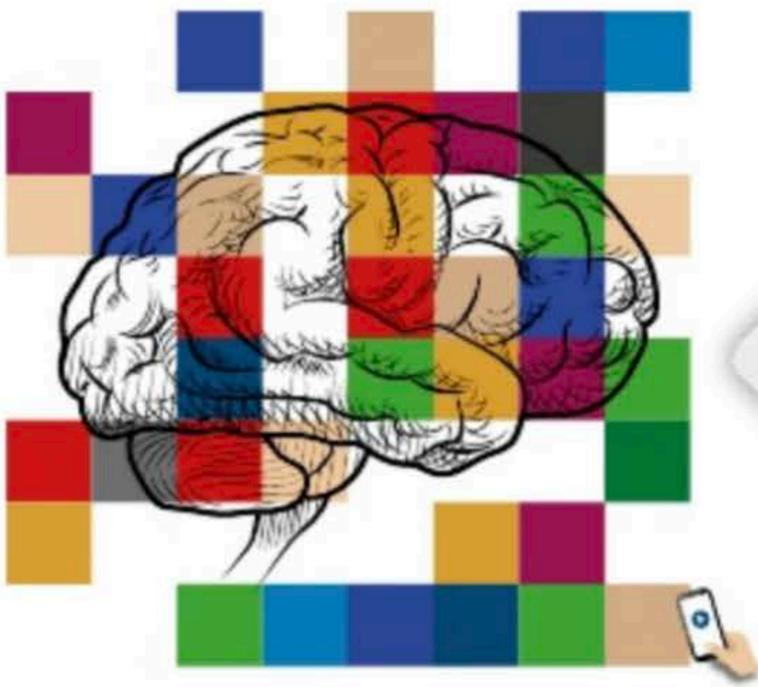
RC: 3

Un paciente de 28 años consulta por un cuadro, iniciado hace 48 horas, de dolor lumbar y parestesias en cara posterior de muslos y piernas.

Progresivamente, imposibilidad para caminar. En la exploración destaca parálisis de miembros inferiores y debilidad proximal de miembros superiores. Exploración sensorial y pares craneales normales. Reflejos miotáticos universalmente abolidos y respuestas plantares ausentes. No refiere antecedentes de interés, salvo gastroenteritis aguda hace 15 días. Señalar, entre las siguientes, la actitud más importante en el manejo de este paciente:

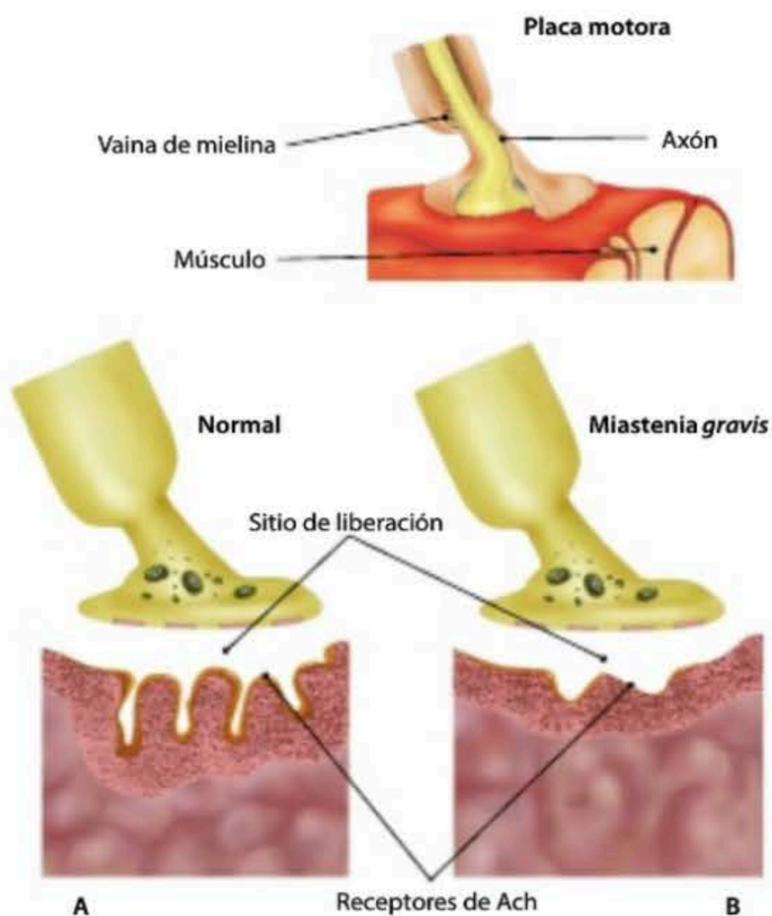
- 1) Vigilancia estrecha de la función respiratoria y ventilación mecánica en caso de deterioro.
- 2) Descompresión quirúrgica inmediata de la médula cervical.
- 3) Punción lumbar inmediata, para descartar hiperproteíorraquia.
- 4) Tratamiento con 1 mg/kg/día de prednisona, durante una semana.

RC: 1



Las enfermedades de la placa motora incluyen fundamentalmente la miastenia *gravis* (trastorno postsináptico) (Figura 55) y el síndrome miasténico de Eaton-Lambert y botulismo (trastornos presinápticos) (Tabla 44).

Figura 55



A: unión neuromuscular normal; B: miastenia *gravis*

12.1.

Miastenia *gravis*

Se trata de un trastorno autoinmunitario que cursa con debilidad y fatigabilidad de la musculatura esquelética. Globalmente afecta más frecuentemente a mujeres, puede darse en todos los grupos de edad, con un pico de incidencia en las mujeres entre la 2.^a y 3.^a década, y algo más tardío en los hombres (4.^a-5.^a década).

Es la enfermedad autoinmunitaria mejor caracterizada. En un 85-90% de los casos existen de forma generalizada anticuerpos dirigidos contra los receptores nicotínicos de acetilcolina (ACh) (P01). Por ello, aunque la cantidad de ACh liberada es normal, ésta no es eficaz al no poder unirse a los recepto-

res. En el caso de las formas oculares los anti receptor de Ach suponen un 40-55%.

El timo parece jugar un papel importante en la génesis de la respuesta autoinmunitaria, dado que es anormal en el 75% de los pacientes (en el 65% es hiperplásico, y en el 10% hay timoma) (P02).

Clínica

Cursa con debilidad y fatigabilidad muscular de distribución típica, sin alteración de otras funciones neurológicas y con tres características clave:

- Carácter fluctuante de la debilidad, con empeoramiento tras el ejercicio y mejoría con el reposo o el sueño. Los pacientes se quejan de mayor debilidad por las tardes.
- Afectación de la musculatura craneal, preferentemente la extraocular, con ptosis y diplopía. Puede simular una oftalmoplejía internuclear. En la mayoría de los pacientes (85%) la debilidad se generaliza a los músculos de los miembros, siendo de carácter proximal y asimétrica, con preservación de los reflejos miotáticos y sin amiotrofias. No hay alteraciones sensitivas, autonómicas ni pupilares.
- Respuesta clínica a los fármacos colinérgicos (anticolinesterásicos).

Formas clínicas

- **Miastenia ocular.** Únicamente existe debilidad de la musculatura ocular. Suelen convertirse con los años en forma generalizada.
- **Miastenia generalizada.** Afectación de musculatura diferente a la ocular.
- **Crisis miasténica.** Suele ser más frecuente en los dos primeros años tras el diagnóstico, la debilidad muscular respiratoria produce insuficiencia respiratoria que requiere de ventilación mecánica en UCI o la debilidad bulbar impide la deglución, con necesidad de instaurar una sonda de alimentación por el riesgo de aspiración.



RECUERDA

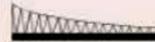
En la miastenia *gravis*, los ROT, las pupilas y el SNA están intactos, a diferencia del botulismo y el síndrome de Eaton-Lambert.

Diagnóstico

Para establecer el diagnóstico definitivo, se utilizan las siguientes pruebas complementarias:

- **Test de Tensilon® (edrofonio).** El edrofonio es un fármaco que inhibe la acetilcolinesterasa cuya administración produce una mejoría inmediata y transitoria. Es un test de cribado.
- **Test del hielo.** con un 80% de sensibilidad, consiste en mejorar la transmisión de la unión neuromuscular por la disminución de la temperatura.

Tabla 44

	Miastenia gravis	Síndrome de Eaton-Lambert	Botulismo
Patogenia	<ul style="list-style-type: none"> Ac-antirreceptor de Ach autoinmunitaria 75% (postsináptico) Alt. tímicas: 65% hiperplasia, 10% timoma 	<ul style="list-style-type: none"> Ac-anticanal de calcio (VGCC tipo P/Q) (presináptico) Paraneoplásico (Ca. microcítico de pulmón) 	<ul style="list-style-type: none"> Bloqueo liberación Ach (presináptico) Toxina botulínica <i>Cl. botulinum</i>
Sexo y edad	<ul style="list-style-type: none"> Predominio mujeres Cualquier edad: 20-30 años ♀ 50-60 años ♂ 	Predominio varones > 40 años	<ul style="list-style-type: none"> Sexo indiferente Cualquier edad Forma más frecuente en lactantes
Debilidad	<ul style="list-style-type: none"> Musculatura extraocular Proximal MMII (85%) Asimétrica 	<ul style="list-style-type: none"> Proximal MMII Extraocular (70%) 	<ul style="list-style-type: none"> Bulbar (m. Extraocular) Descendente simétrica
Reflejos miotáticos	Normales	Se puede conseguir evocar con facilitación (contracción repetida muscular previamente a evocar el reflejo)	-
Pupilas	Normales	-	Respuesta disminuida
Disautonomía	No	Sí, boca seca es la manifestación más frecuente	Sí
Mejora	<ul style="list-style-type: none"> Reposo, sueño Anticolinesterásicos (test Tensilon®) Test del hielo 	Ejercicio	No mejora tras ejercicio
Empeora	<ul style="list-style-type: none"> Ejercicio Estrés Embarazo 	<ul style="list-style-type: none"> Tubocurarina Exametonio 	
Primer potencial (estímulo único)	Normal (aumento del jitter en fibra única) 	↓ 	↓ 
Estimulación repetida 2-3 Hz	↓ 	↓ 	↓ 
ER > 10 Hz	↓ 	↑ 	↑ 
Tratamiento	<ul style="list-style-type: none"> Sintomático: <ul style="list-style-type: none"> Anticolinesterásicos: piridostigmina, neostigmina Etiológico: <ul style="list-style-type: none"> Corticoides Inmunosupresores "ahorradores de corticoides": azatioprina, ciclosporina, micofenolato Timectomía Plasmaféresis 	<ul style="list-style-type: none"> Sintomático: 3, 4 diaminopiridina Etiológico: tratamiento del tumor subyacente 	<ul style="list-style-type: none"> Antitoxina equina (no útil en la forma infantil) Soporte vital
Diagnóstico	<ul style="list-style-type: none"> Test de Tensilon® como cribado Ac antirreceptor acetilcolina: 80-90% en MG generalizada y 40-55% de formas oculares Ac anti-Musk 40-50% de miastenias generalizadas con Ac AChR negativos TC tórax para buscar timoma 	<ul style="list-style-type: none"> Ac contra canal de calcio (VGCC tipo P/Q) + en el 85% (prueba más sensible) TC tórax para buscar tumor 	

Diagnóstico diferencial de los síndromes miasténicos

Se usa en formas oculares, con la colocación de hielo (dentro de guante de exploración) sobre el párpado superior dos minutos, al retirar, se mejora motricidad ocular y la ptosis.

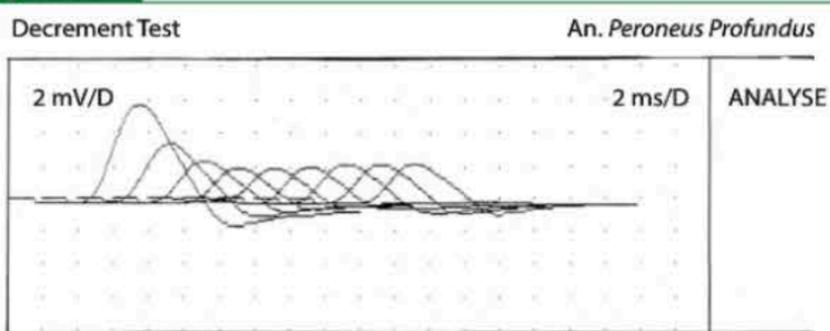
- **Demostración de los anticuerpos antirreceptor de acetilcolina.** (Aparece en un 85-90% de los pacientes con miastenia generalizada y en un 40-55% de las miastenias oculares. Su presencia es diagnóstica, pero su ausencia no excluye el diagnóstico; no son patognomónicos de miastenia *gravis*. Su titulación no se corresponde con la gravedad de la enfermedad, pero sirve como monitorización de la evolución y respuesta al tratamiento en pacientes aislados.
- **Los anticuerpos anti-Musk** aparecen en un 40-50% de miastenias generalizadas con Ac AChR negativos.

- **Estudios neurofisiológicos.** Las velocidades de conducción nerviosa son normales. La amplitud del potencial de acción ante un estímulo único es normal. Sin embargo, la estimulación nerviosa repetitiva produce una respuesta decremental (**Figura 56**).

La electromiografía de fibra aislada muestra un incremento del jitter. El jitter representa la variabilidad del intervalo interpotencial, esto es, la variabilidad en las latencias entre dos fibras musculares pertenecientes a la misma unidad motora. En la miastenia *gravis*, la estimulación repetitiva a altas frecuencias incrementa el jitter (**Figura 57**), mientras que en el síndrome de Eaton-Lambert y en el botulismo, el jitter se incrementa a bajas frecuencias y disminuye a altas frecuencias.

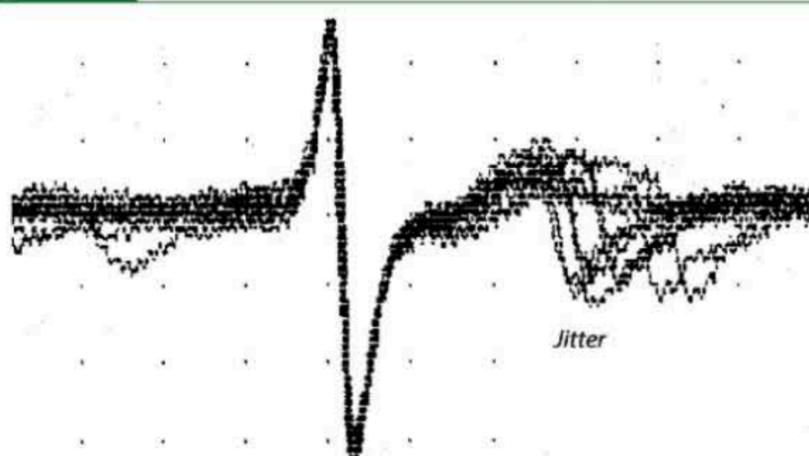
- **Radiología.** Se debe realizar TC o RM torácica para detectar alteraciones tímicas (hiperplasia o timoma).

Figura 56



Respuesta decremental en paciente con miastenia gravis durante la estimulación nerviosa repetitiva a 3 Hz

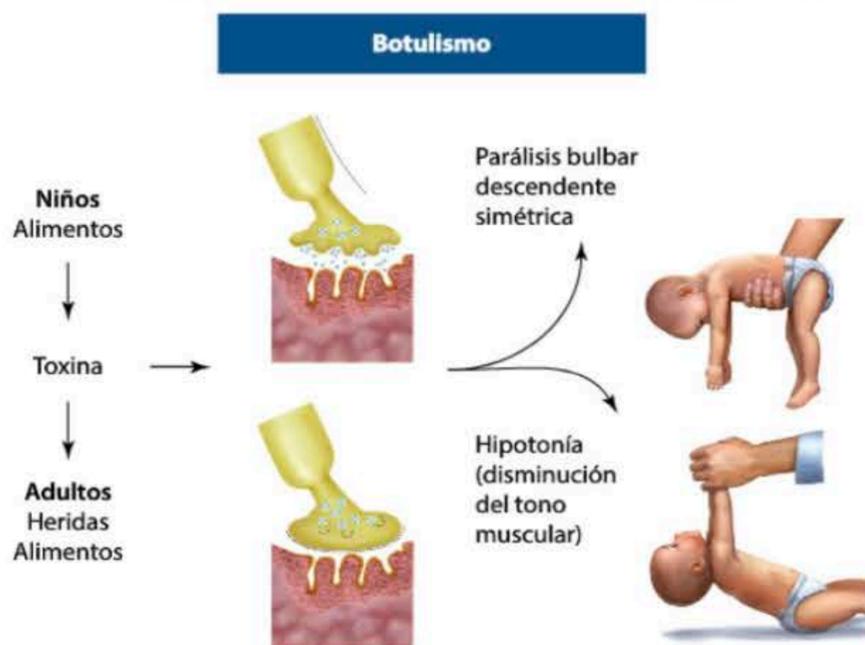
Figura 57



Electromiografía de fibra única de un paciente con miastenia gravis que demuestra una prolongación del jitter o variabilidad del itinerario interpotencial

Habría que hacer el diagnóstico diferencial con el síndrome de Eaton-Lambert y el botulismo (véase **Tabla 44**; **Figura 58**).

Figura 58



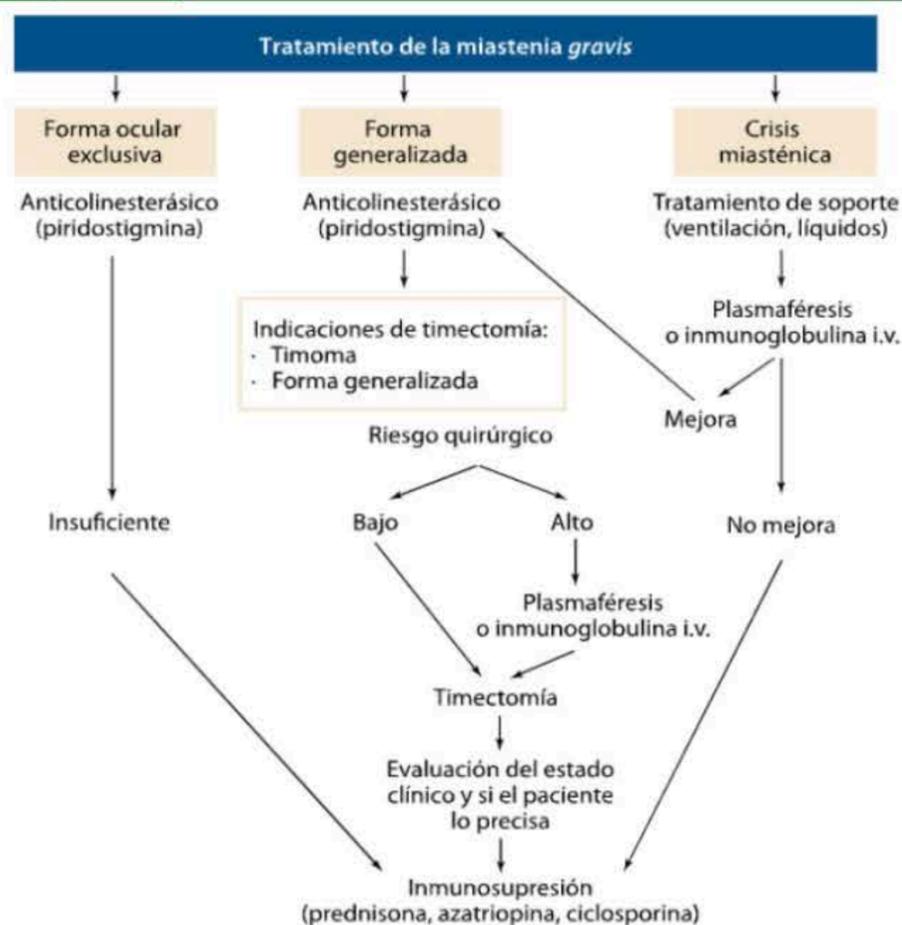
Fisiopatología y clínica del botulismo

Tratamiento

El esquema de tratamiento queda resumido en la **Figura 59**. Recuérdese que la timectomía está indicada en caso de timoma y en todas las formas

generalizadas en pacientes entre la pubertad y los 55 años. En las formas oculares puras no se ha demostrado firmemente la eficacia de la timectomía.

Figura 59



Tratamiento de las distintas formas de miastenia gravis



RECUERDA

Los anticolinesterásicos en monoterapia sólo se emplean en las formas oculares puras; en los demás casos es necesario añadir otras medidas terapéuticas.

Ideasclave

- ✓ La miastenia gravis se produce por el bloqueo de los receptores colinérgicos postsinápticos por anticuerpos dirigidos frente a ellos (aunque éstos no se encuentran en todos los pacientes). El 75% de los pacientes llevan asociada una alteración del timo (hiperplasia o timoma).
- ✓ La miastenia gravis se caracteriza por debilidad muscular extraocular y proximal de los miembros que mejora con el reposo. No hay alteraciones sensitivas, autonómicas, pupilares ni de los ROT.
- ✓ El diagnóstico de la miastenia gravis se realiza con el test de edrofonio y la determinación de los anticuerpos antirreceptor de Ach (la prueba más específica para el diagnóstico).
- ✓ El tratamiento básico de la miastenia gravis son los anticolinesterásicos. La timectomía se realizará en las formas generalizadas en pacientes entre la pubertad y los 55 años.
- ✓ El síndrome de Eaton-Lambert y el botulismo son trastornos presinápticos que cursan con ROT y respuesta pupilar disminuida, así como con disautonomía, a diferencia de la miastenia gravis.

Casos clínicos

Una paciente de 22 años consulta por presentar, desde una semana antes, ptosis palpebral izquierda, sin dolor, con diplopía en la mirada lateral izquierda. En la exploración física se comprueba la existencia de una ptosis izquierda, así como una paresia de la abducción del ojo izquierdo, con pupilas isocóricas y normorreactivas a la luz. ¿Qué enfermedad es más probable que padezca la paciente?

- 1) Un síndrome de Horner.
- 2) Una miastenia *gravis*.
- 3) Una parálisis del III par izquierdo.
- 4) Una miopatía hipertiroidea con afectación de la musculatura extraocular.

RC: 2

La miastenia *gravis* se produce por:

- 1) Decremento de la actividad eléctrica presináptica.
- 2) Bloqueo de los receptores colinérgicos por nicotina.

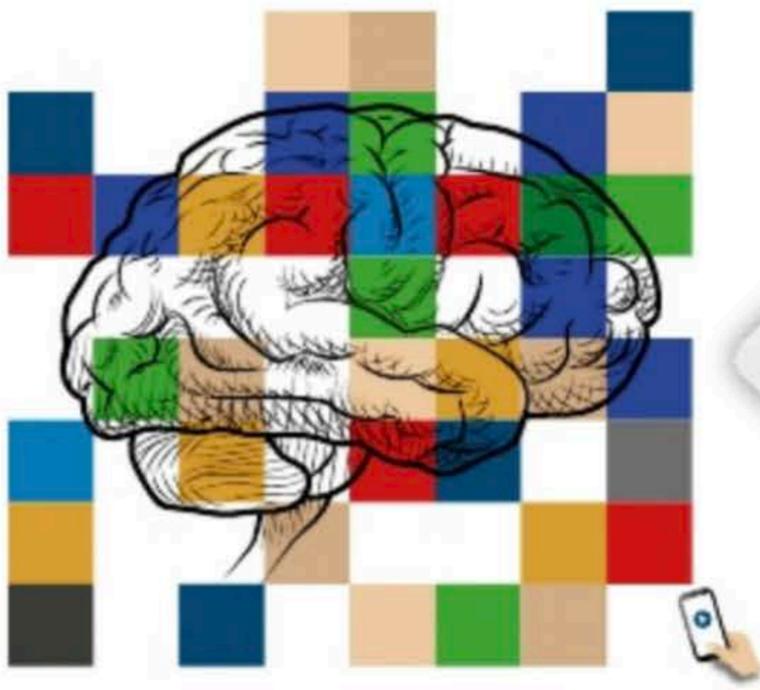
- 3) Disminución de la síntesis de acetilcolina.
- 4) Presencia de anticuerpos para receptores colinérgicos.

RC: 4

Varón de 55 años que padece, desde hace 3 meses, debilidad muscular a nivel proximal de las extremidades, sequedad de boca, dolores musculares y parestesias en los cuatro miembros. Durante la exploración, se comprueba debilidad de los músculos proximales. La sensibilidad está conservada y los reflejos osteotendinosos están disminuidos en miembros superiores y abolidos en los inferiores. ¿Qué prueba complementaria de las siguientes ayudaría a establecer el diagnóstico?

- 1) Estudio del LCR.
- 2) Biopsia del nervio afecto.
- 3) Biopsia del músculo afecto.
- 4) Rx de tórax.

RC: 4



NR

13.1.

Distrofias musculares

Los tipos de distrofias musculares están enumerados en la **Tabla 45**.

Tabla 45

Tipos de distrofias musculares

- Distrofinopatías:
 - Distrofia muscular de Duchenne
 - Distrofia muscular de Becker
- Distrofia miotónica de Steinert

Distrofias musculares

Distrofinopatías

Son enfermedades recesivas ligadas al cromosoma X, que se producen por alteración de la distrofina (proteína codificada en Xp21, necesaria para la contracción muscular). Afectan casi exclusivamente a varones, siendo las mujeres portadoras-transmisoras, pudiendo manifestarse en ocasiones como portadoras oligosintomáticas, que requieren seguimiento por problemas cardiovasculares. Se suele tomar el límite para perder la deambulación en 12 años para la distrofia de Duchenne, y que mantenga la deambulación a los 16 años para la distrofia de Becker. Entre los 12 y los 16 se considera un fenotipo intermedio.

- **Distrofia muscular de Duchenne (DMD).** La clínica comienza a los 3-5 años, con trastornos en la marcha y debilidad progresiva de la musculatura proximal de los miembros y flexora del cuello, estando los miembros inferiores más gravemente afectados que los superiores. Es característica la pseudohipertrofia de pantorrillas, debida al reemplazamiento del músculo por grasa y tejido conjuntivo. Si el paciente intenta levantarse desde el suelo, desarrolla la maniobra de Gowers (trepa sobre sí mismo para levantarse) (**Figura 60**).

Frecuentemente se asocia escoliosis progresiva junto con retracciones articulares.

Hacia los 12 años la mayoría de los pacientes utiliza silla de ruedas. Suelen fallecer en la 2.ª década de la vida por infecciones pulmonares intercurrentes. La causa cardíaca de muerte es poco común, a pesar de la existencia de miocardiopatía en casi todos los casos. Un 30% de los pacientes con DMD presentan un CI bajo o discapacidad intelectual. Hay aumento importante de la CPK sérica (3000 UI/L), incluso desde el nacimiento, y su valoración es fundamental en la detección de portadoras (50% de ellas tienen CPK alta).

El electromiograma (EMG) demuestra hallazgos miopáticos con actividad espontánea y potenciales polifásicos breves de escasa amplitud.

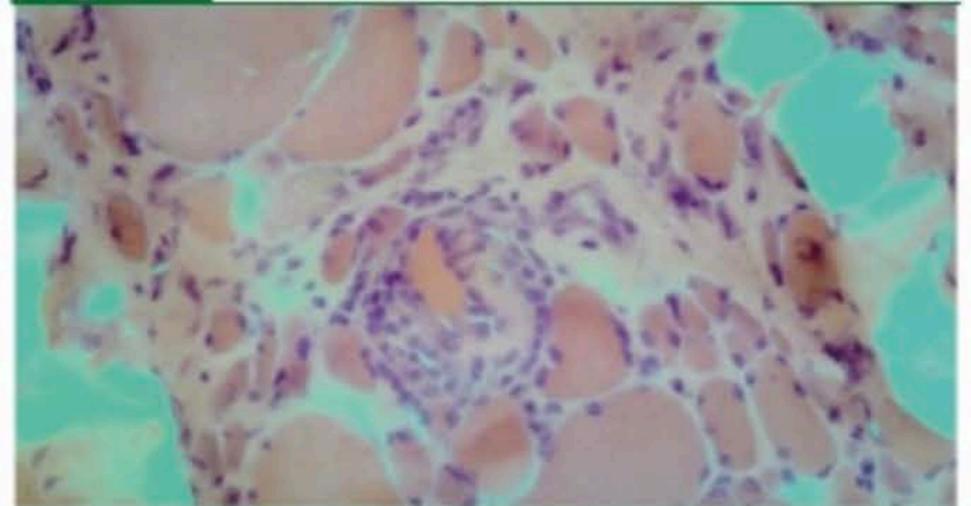
Figura 60



Maniobra de Gowers

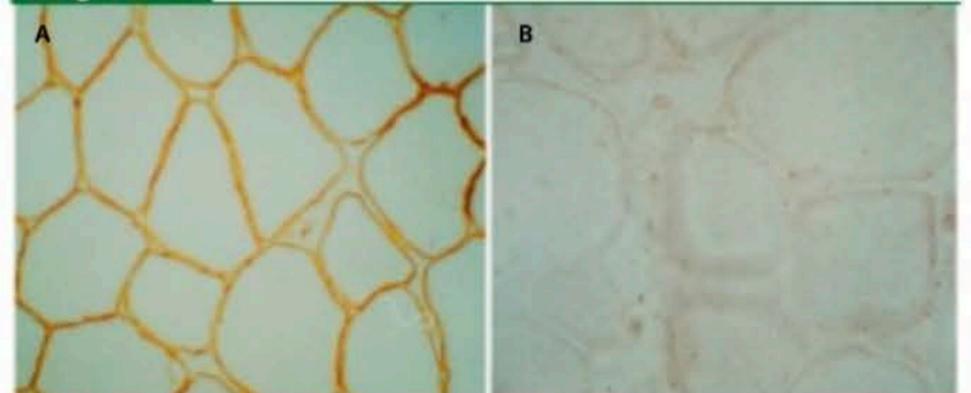
La biopsia muscular establece el diagnóstico definitivo; muestra una total ausencia de distrofina (**Figura 61 y Figura 62**). El tratamiento con prednisona puede modificar el curso de la enfermedad, y suele iniciarse cuando se presenta una sintomatología evidente, considerando los riesgos de un tratamiento corticoideo crónico.

Figura 61



H&E en fragmento de biopsia de músculo esquelético en paciente con DMD

Figura 62



Patrón de inmunotinción normal con el anticuerpo antidistrofina (**A**); patrón con ausencia de tinción, anormal (**B**)

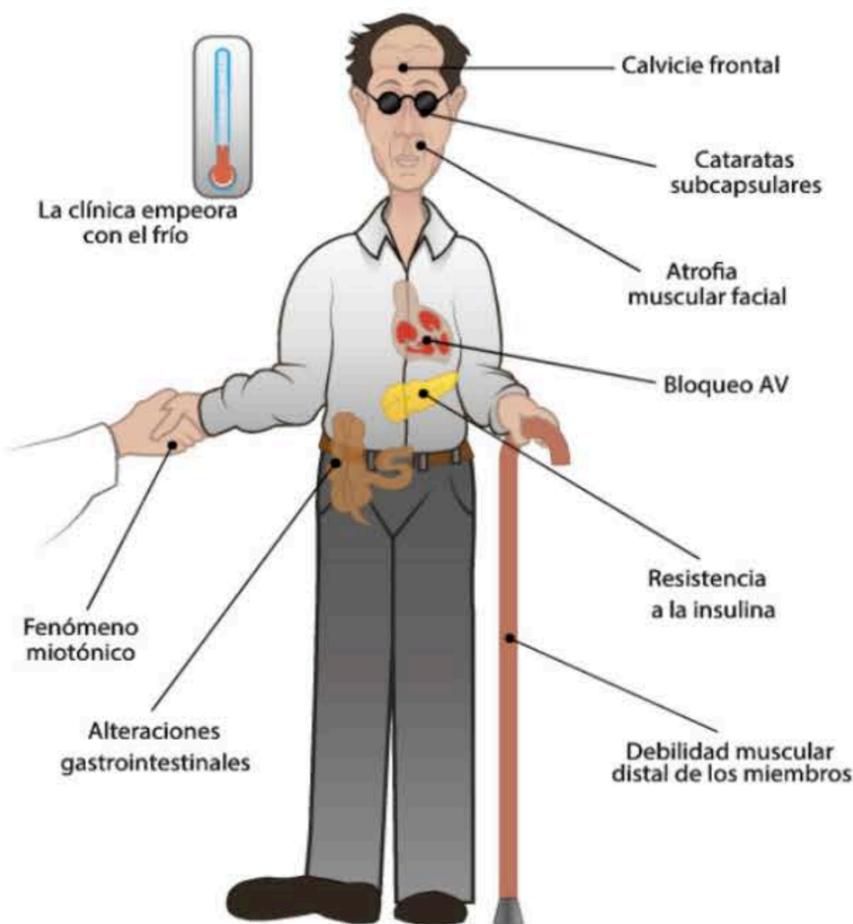
- **Distrofia muscular de Becker.** Es una variante alélica de la DMD, de comienzo más tardío, evolución más benigna y frecuencia menor. La distribución de la afectación muscular es la misma que en la DMD, siendo también un hallazgo precoz y prominente la pseudohipertrofia muscular, particularmente gemelar. La edad de debut es a los 5-15 años, con deambulación mantenida más allá de los 16 años. La expectativa de vida se sitúa en la 4.ª y 5.ª década, y es menos frecuente la asociación de discapacidad intelectual/ CI bajo. La CPK y el EMG son análogos a los de la DMD. En la biopsia se detecta distrofina en escasa cantidad y de menor tamaño. No se conoce adecuadamente el resultado del tratamiento con prednisona.

Distrofia miotónica de Steinert (Figura 63).

Es una enfermedad con herencia autosómica dominante, transmitida a través de un gen anómalo localizado en el brazo largo del cromosoma 19, que codifica la miontina proteincinasa.

El defecto genético es la repetición de un trinucleótido expandido (CTG) en dicho cromosoma, por lo que se produce fenómeno de anticipación.

Figura 63



Distrofia miotónica de Steinert

Ideasclave

- ✓ La distrofia muscular de Duchenne es de herencia recesiva, ligada al cromosoma X. Es característica la pseudohipertrofia de pantorrillas y la maniobra de Gowers positiva (el paciente trepa sobre sí mismo para levantarse desde el suelo).



RECUERDA

Otras enfermedades que presentan fenómeno de anticipación son el corea de Huntington (triplete CAG) y el síndrome X frágil (triplete CGG).

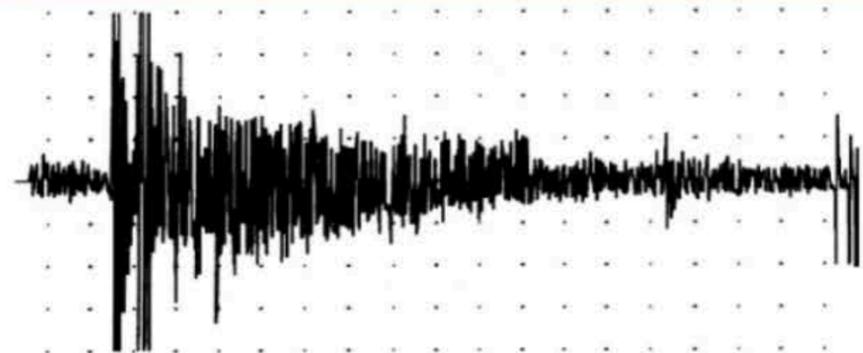
Clínica

La inestabilidad de la mutación condiciona la presentación, con una forma clásica de inicio en edad adulta, otra congénita, otra de inicio infantil (en especial con herencia de madre afecta), y otra de inicio tardío oligosintomática. La forma clásica se presenta con debilidad en la musculatura facial, flexora del cuello y distal de los miembros y atrofia de musculatura facial, maseteros y músculo temporal. La afectación de lengua, faringe y paladar conduce a voz nasal y disfagia; además de una debilidad distal de extremidades. Es característico el fenómeno miotónico en las manos, párpados y lengua, con una dificultad para la relajación muscular que típicamente mejora con el ejercicio repetido y empeora con el frío. Se asocia a deterioro intelectual, hipersomnia, calvicie frontal, cataratas subcapsulares, atrofia gonadal, insuficiencia respiratoria por debilidad de la musculatura respiratoria, resistencia a la insulina, alteraciones gastrointestinales y cardiopatía con alteración del sistema de conducción (bloqueo AV).

Pruebas complementarias

La CPK puede ser normal o discretamente elevada y el EMG demuestra descargas miotónicas (Figura 64).

Figura 64



Descarga miotónica

En la biopsia hay atrofia muscular, preferentemente de fibras tipo I, pero a diferencia de otras distrofias musculares, no existe necrosis de éstas.

Tratamiento

El tratamiento de elección de la miontina, si se precisa, es la mexiletina, requiriendo control cardiovascular al inicio del tratamiento, antes se empleaba la fenitoína. Los trastornos de conducción pueden requerir colocación de marcapasos.

Casos clínicos

En una exploración rutinaria de un paciente de 34 años de edad, se encuentra una glucemia de 160 mg/dl, una CPK de 429 U/l, GTP 62 U/l, GOT 43 U/l y GGT 32 U/l. En el electrocardiograma, presenta un bloqueo AV de primer grado. En la exploración física, se aprecian opacidades corneales incipientes y dificultad para relajar un músculo después de una contracción intensa, siendo muy evidente en las manos. ¿Qué enfermedad padece el paciente?

- 1) Una miopatía mitocondrial.
- 2) Una distrofia muscular de cinturas.
- 3) Una distrofia muscular de Duchenne.
- 4) Una distrofia muscular de Steinert.

RC: 4

NR

14.1.

Consideraciones generales

La cefalea es el motivo de consulta neurológico más frecuente en urgencias y a nivel ambulatorio. Puede ser la única manifestación de una cefalea primaria o puede ser manifestación de una enfermedad subyacente, muchas de las cuales pueden poner en peligro la vida del paciente y requieren un diagnóstico y tratamiento específico y precoz. Los datos que pueden orientar a que se está ante una cefalea secundaria pueden dividirse en antecedentes del paciente, características de la cefalea o síntomas y signos encontrados, recogidos en la **Tabla 46**.

Tabla 46

Cefalea
<ul style="list-style-type: none"> • Antecedentes del paciente: <ul style="list-style-type: none"> - Neoplasia, inmunosupresión, riesgo de sangrado aumentado, tratamiento anticonceptivo, edad avanzada • Características de la cefalea: <ul style="list-style-type: none"> - <i>Inicio:</i> súbito con máxima intensidad desde el inicio (cefalea en trueno) o coincidiendo con esfuerzo - <i>Evolución:</i> aumento progresivo de intensidad o frecuencia. Cambio de características sin causa. Despierta o predomina por la noche - <i>Desencadenantes:</i> empeora o se desencadena con los cambios de postura, Valsalva o movimientos - <i>Localización:</i> unilateral, siempre en el mismo lado (excepto en algunas cefaleas primarias como cefalea en racimos, hemicránea paroxística o continua, neuralgia occipital, del trigémino) - <i>Respuesta:</i> no mejoría con tratamiento correcto • Manifestaciones acompañantes: <ul style="list-style-type: none"> - Alteración psíquica progresiva, alteración de conducta o comportamiento - Alteración del nivel de consciencia - Crisis epilépticas - Síntomas o signos exploratorios neurológicos focales incluyendo papiledema - Fiebre sin foco - Vómitos no explicables por una cefalea primaria, ni por una enfermedad sistémica - Presencia de signos meníngeos

Criterios de gravedad de una cefalea

Existen dos síndromes típicos que son con frecuencia la expresión de estas cefaleas (**Tabla 47**):

- **Síndrome meníngeo** o de irritación meníngea, en el que el paciente suele tener cefalea intensa acompañada de rigidez nuchal, empeoramiento con los movimientos, signos meníngeos presentes (Kernig y Brudzinski) y vómitos, en ocasiones no precedidos de náuseas (vómi-

tos en escopetazo). Es típico de la hemorragia subaracnoidea y de la meningitis.

- **Síndromes de hipertensión/hipotensión intracraneal.** Ambos se manifiestan con un componente dinámico, empeorando la cefalea según la postura. En el primero el exceso de presión intracraneal se manifestará con una mayor cefalea en decúbito; es típico de lesiones ocupantes de espacio o de trombosis de senos. El de hipopresión o hipotensión intracraneal al haber poco LCR cuando el paciente se incorpora suele presentar cefalea, en ocasiones acompañada de náuseas, vómitos y sensación de mareo; es típico tras la realización de una punción lumbar aunque puede ser espontáneo.

Tabla 47

Enfermedad	Manifestaciones clínicas	Diagnóstico	Tratamiento
Hemorragia subaracnoidea	Inicio súbito, intensa, rigidez de nuca, focalidad	TC basal, punción lumbar, angio-TC	Tratamiento del aneurisma (coil/clip)
Meningitis	Fiebre, rigidez de nuca, vómitos, cutáneas	Punción lumbar, PCR, cultivo	Antibiótico lo antes posible
Lesiones ocupantes de espacio	Empeoramiento progresivo, máxima en decúbito, focalidad	TC o RM con contraste	Cirugía +/- QT +/- RT
Arteritis de la temporal	Anciano, polimialgia, claudicación mandibular, amaurosis, no pulso.	VSG, PCR, biopsia, ecografía	Corticoides
Trombosis de senos venosos	Embarazada, oncológico, focalidad, papiledema, vómitos	TC/RM c+ en fase venosa	Anticoagulación
Disecación arterial	Cervicalgia, traumatismo, Horner, focalidad, amaurosis fugax	Angio-TC/RM o arteriografía	Anticoagulación-antiagregación

Algunas enfermedades graves que se suelen manifestar con cefalea

14.2.

Cefalea tensional

Es el tipo de cefalea más frecuente y predomina en la mujer. Se distinguen tres formas: episódica infrecuente, episódica frecuente y crónica (> 15 días al mes). Sus criterios diagnósticos buscan diferenciarla de la otra cefalea primaria más frecuente, la migraña, con la que puede confundirse.

Como criterios diagnósticos, destacan episodios de cefalea que duren entre 30 minutos y 7 días, de cualidad opresiva (no pulsátil), intensidad leve o moderada, localización bilateral, no agravada por esfuerzos físicos y no asociada a náuseas ni vómitos. No debe existir una explicación mejor para la cefalea (TCE, crisis hipertensiva).

El tratamiento de los episodios se realiza con antiinflamatorios no esteroideos, paracetamol, o analgésicos comunes (P01, P02). El tratamiento preventivo se realiza con antidepressivos tricíclicos e inhibidores selectivos de la recaptación de la serotonina.

14.3.

Migraña

La segunda cefalea más frecuente, generalmente comienza entre los 10-30 años y el 60-75% de los casos son mujeres. Existe una predisposición hereditaria poligénica y gran influencia de factores ambientales.

Fisiopatología

La patogénesis de la migraña puede ser considerada en tres fases:

1. Génesis troncoencefálica con participación de los núcleos dorsal del rafe y *locus coeruleus* (serotoninérgicos): participan en la fase de pródromos con fatiga e irritabilidad, así como la cefalea.
2. Depresión cortical propagada: onda de despolarización neuronal y glial con cambios en el calibre vascular y flujo sanguíneo: una fase inicial de hiperemia cortical de pocos minutos seguida de otra de hipoperfusión más prolongada, que justificaría la focalidad neurológica en la migraña con aura.
3. Activación de neuronas del núcleo caudal del trigémino a nivel bulbar y activación del sistema trigeminovascular con liberación de neuropéptidos vasoactivos. Esta fase condiciona los síntomas autonómicos en el territorio trigeminal y la cefalea.

Subtipos clínicos

La **Tabla 48** recoge las características y los criterios diagnósticos de esta enfermedad.

- **Migraña con aura o migraña clásica.** Representa el 20% de las migrañas. Es una cefalea recurrente, de predominio hemicraneal y cualidad pulsátil, que puede acompañarse de náuseas, vómitos, fotofobia y sonofobia, intensidad moderada-alta, duración entre 4 y 72 horas. Se precede de clínica de focalidad neurológica (aura), siendo las manifestaciones visuales las más frecuentes, tanto positivas (escotomas centelleantes, espectro de fortificación, luces, líneas) como negativas (visión borrosa, defectos campimétricos) aunque también puede haber síntomas sensitivos, motores o del lenguaje (P03). Preceden a la cefalea en 5-60 minutos, y habitualmente desaparecen minutos antes de comenzar la cefalea.
- **Migraña sin aura o migraña común (P04, P05).** Representa el 75% de los casos de migrañas. Consiste en cefaleas de análogas características a las descritas en la migraña con aura, pero sin clínica de focalidad neurológica precediendo o acompañando a la cefalea.

Ambos tipos de migraña pueden ocurrir en el mismo paciente. Las crisis se pueden desencadenar por diversos factores dietéticos (vino tinto), ambientales (cambios meteorológicos), psicológicos (estrés), hormonales (menstruación), alteración de sueño y farmacológicos.

Tabla 48

Migraña sin aura

- Al menos 5 episodios, cumpliendo los siguientes criterios:
- Duración del episodio de 4-72 horas (sin tratamiento o tratada sin éxito)
 - Al menos 2 de los siguientes datos:
 - Unilateral (30-40% son bilaterales)
 - Pulsátil (50% de los casos son no pulsátiles)
 - Intensidad moderada a grave (Llega a interferir o impedir las tareas cotidianas)
 - Agravada por el movimiento (caminar o subir escaleras)
 - Al menos un síntoma asociado:
 - Náuseas o vómitos
 - Fotofobia, sonofobia u osmofobia. (Más del 80%)
 - El dolor no se atribuye a otra enfermedad

Migraña con aura

- A los criterios descritos anteriormente se añaden los siguientes:
- Uno o más síntomas focales neurológicos transitorios positivos (luces o líneas) y negativos (pérdida de visión) (90% visuales) antes o durante la cefalea
 - Duración del aura de 5-60 minutos
 - La cefalea acompaña o sigue al aura dentro de los siguientes 60 minutos
 - El dolor no se atribuye a otra enfermedad

Criterios diagnósticos simplificados para la migraña con y sin aura

Complicaciones

- **Migraña crónica.** Cuando se padecen más de 15 episodios al mes, durante al menos 3 meses.
- **Estado de mal migrañoso o estatus migrañoso.** Más de 72 horas de duración, a pesar del tratamiento.
- **Infarto migrañoso.** Cuando los síntomas del aura migrañosa persisten más allá de la duración de la cefalea, y se asocian a una lesión isquémica cerebral del mismo territorio vascular, demostrado por imagen. Son más frecuentes en mujeres mayores de 45 años, fumadoras, en tratamiento con anticonceptivos.

Tratamiento

Las principales opciones de tratamiento de las migrañas se exponen en la **Tabla 49**.

14.4.

Cefaleas trigeminoautonómicas

Son un grupo de cefaleas que tienen como característica principal que durante los episodios de cefalea los pacientes presentan síntomas trigeminoautonómicos ipsilaterales al dolor, tales como hiperemia ocular, lagrimeo, rinorrea, sensación de ocupación nasal, edema palpebral, ptosis, miosis, sudoración, rubefacción, taponamiento de oídos.

Además, a diferencia de otras cefaleas primarias, durante los episodios los pacientes suelen presentar intranquilidad motora. En función de la duración de los episodios y el número de episodios diarios (que se relacionan de manera inversa, a menor duración mayor número de episodios) se clasifican como se muestra en la **Tabla 50**.

Tabla 49

Tipo de tratamiento	Fármacos	Comentarios
Ataques leves moderados	AINE (AAS, naproxeno o ibuprofeno)	<ul style="list-style-type: none"> Se deben administrar inmediatamente después del inicio de la cefalea, repitiendo la dosis cada 4-6 horas La administración de metoclopramida o domperidona no sólo mejora las náuseas o los vómitos, sino que además facilita la absorción de los analgésicos
	Ergóticos	En desuso por sus efectos adversos cardiovasculares y la cefalea de rebote o dependiente de ergotamina
Ataques moderados graves	Triptanes (sumatriptán, naratriptán, zolmitriptán, rizatriptán, almotriptán, eletriptán y frovatriptán)	<ul style="list-style-type: none"> Son agonistas de receptores serotoninérgicos (5-HT_{1B} y 1D) con acción vasoconstrictora y reductora de la inflamación alrededor de los vasos Contraindicaciones: cardiopatía isquémica o claudicación intermitente
Estatus migrañoso	Corticoides, antieméticos, clorpromacina, ketorolaco, ácido valproico, magnesio	Tratar síntomas asociados como las náuseas y administrar sueroterapia. Se recomienda un entorno tranquilo y con baja luminosidad. El O ₂ no es útil
Preventivo (si la frecuencia es superior a 2 episodios al mes)	Beta bloqueantes	Utilizar con precaución en pacientes asmáticos
	Neuromoduladores (topiramato, valproato, zonisamida, pregabalina, lamotrigina)	<ul style="list-style-type: none"> TPM: precaución si nefrolitiasis, puede producir alteración cognitiva Lamotrigina especialmente útil en el aura sin migraña No sirven fármacos con acción sobre canales de sodio empleados en dolores paroxísticos tales como carbamacepina y derivados.
	Antidepresivos tricíclicos (amitriptilina, nortriptilina)	Especialmente indicados en pacientes con migraña asociada a cefalea tensional. Su acción parece independiente de su actividad antidepresiva
	Antagonistas de la serotonina (ciproheptadina, pizotifen, metisergida)	Eficaces pero en desuso; deben administrarse con precaución debido a sus efectos secundarios importantes, aunque reversibles, tras su uso prolongado: fibrosis pleural, pericárdica y retroperitoneal
	Calcioantagonistas (flunarizina, cinaricina, verapamilo)	Los dos primeros se deben usar con precaución en pacientes con enfermedad de Parkinson, enfermedades depresivas previas o trastornos extrapiramidales de otro tipo
	Toxina botulínica tipo A	Indicada en la migraña crónica en la que hayan fracasado al menos 2 preventivos orales
	Antihipertensivos: lisinopril y candesartán	Útiles si HTA asociada
	Antidepresivos: venlafaxina, ISRS	Útiles si sintomatología afectiva asociada

Principales opciones en el tratamiento de la migraña

Tabla 50

Duración episodio	Número episodios	Nombre cefalea	Peculiaridad
Segundos	3-200/día	SUNCT/SUNA	No miosis. Tratamiento con lamotrigina
2-30 minutos	5-30/día	Hemicránea paroxística	RESPUESTA A INDOMETACINA
15 minutos-180 minutos	1-8/día	Cefalea en racimos	<ul style="list-style-type: none"> Sumatriptán subcutáneo, oxígeno Verapamilo y topiramato
Varias horas	1	Hemicránea continua	Menos síntomas, RESPUESTA A INDOMETACINA

Clasificación de las cefaleas trigeminoautonómicas

Cefalea en racimos o *cluster*, histamínica o de Horton

El término "en racimos" hace referencia a que los pacientes suelen tener periodos de tiempo variable en los que durante varios días presentan episodios diarios, quedando luego asintomáticos hasta el siguiente acúmulo o *cluster*. Predomina en varones (2:1) y debuta a cualquier edad, aunque preferentemente entre los 20-50 años. Se distingue una forma episódica y otra crónica (cuando hay ausencia de fases de remisión durante 1 año o más, o con remisiones que duran menos de 1 mes).

Se caracteriza por presentar episodios de cefalea unilateral, localizada preferentemente a nivel periocular, de gran intensidad, y cuya duración puede variar entre 15-180 minutos, desde una vez cada 2 días, hasta 8 veces al día. Aparece característicamente por la noche, aproximadamente 1 hora después de conciliar el sueño, y puede recurrir durante el día, a menudo a la misma hora. Los ataques se acompañan de uno o varios signos vege-

tativos ipsilaterales al lado doloroso: lagrimeo, rinorrea, congestión ocular y obstrucción nasal ipsilateral al dolor, sudoración frontal y facial, edema palpebral ipsilateral, miosis-ptosis ipsilateral, e inquietud motora y desasosiego (P06, P07). En el 25% de los casos se acompaña de un síndrome de Horner que ocasionalmente puede persistir. No se acompaña de aura, náuseas ni historia familiar.

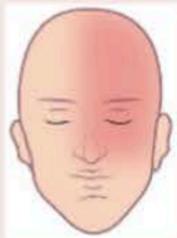
- **Tratamiento preventivo.** Evitando factores desencadenantes, si éstos existen, como el alcohol y otros vasodilatadores.
- **Tratamiento sintomático.** La terapia de elección es el sumatriptán subcutáneo, por su rapidez y eficacia. La segunda medida más efectiva es la inhalación de oxígeno a flujo elevado.
- **Tratamiento profiláctico.** Se considera el verapamilo como el fármaco de elección. Si no hay respuesta, se puede intentar con cursos breves de corticoides, topiramato, ergotamina en dosis única nocturna, o litio.

Otras cefaleas trigeminoautonómicas

- **Short Lasting Unilateral Neuralgiform Headache attacks with Conjunctival Injection and Tearing (SUNCT):** duración muy breve, muchos episodios al día. El tratamiento de elección es lamotrigina.
- **Hemicránea paroxística:** predomina en la mujer, de inicio en la edad adulta. Duración más breve que la cefalea en racimos (2-30 minutos) y una frecuencia mayor (5-30 episodios al día). La buena respuesta a indometacina es un criterio diagnóstico.
- **Hemicránea continua:** cefalea hemicraneal estricta en la que suele haber en el momento actual o durante su evolución síntomas trigeminoautonómicos ipsilaterales. La excelente respuesta a indometacina constituye el tratamiento y es criterio diagnóstico.

La **Tabla 51** resume las principales cefaleas vistas en este capítulo.

Tabla 51

Parámetro	Cefalea tensional	Migraña	Cefalea en racimos
Duración	30 minutos-7 días	4 horas-72 horas	15-180 minutos
Localización	Bifrontal 	Hemicraneal 	Periocular unilateral 
Cualidad	Opresiva	Pulsátil	Punzante
Agrava	No con esfuerzo	Esfuerzo, movimiento	Tacto
Asocia	Náuseas leve	Náuseas/vómitos Sonofobia/fotofobia/osmofobia	Rinorrea, lagrimeo, ojo rojo, edema palpebral, congestión nasal
Actividad física	No la impide	Busca reposo	Intranquilidad motora
Intensidad	Leve-moderada	Moderada-grave	Grave
Otros	Estrés	Aura	Épocas. Horario. Alcohol. Varón
Tratamiento ataque	AINE/ paracetamol	AINE o triptanes	Oxígeno, sumatriptán subcutáneo, esteroides
Tratamiento preventivo	ADT, ISRS	Topiramato, β -bloqueantes, ADT, neuromoduladores, magnesio, toxina botulínica	Verapamilo, topiramato, litio, esteroides

Características de las principales cefaleas

Ideasclave

- ✓ Ante un paciente con cefalea es importante recordar los datos de alarma que puedan sugerir estar ante un caso de cefalea secundaria. En su ausencia hay que conocer las cefaleas primarias más frecuentes y las diferencias entre ellas.
- ✓ El tratamiento de los ataques migrañosos leves-moderados son los AINE. En el caso de ataques moderados-graves, se usan los triptanes.
- ✓ Para la prevención de los ataques de migraña se usan β -bloqueantes, neuromoduladores, antidepresivos tricíclicos, calcioantagonistas, antihipertensivos, toxina botulínica y antagonistas de la serotonina.
- Recuérdese que la metisergida (antagonista de la serotonina) puede provocar fibrosis pleural, pericárdica o retroperitoneal.
- ✓ La cefalea en *cluster* se presenta en hombres de 20-50 años. Ocasionalmente episodios de cefalea unilateral periocular, típicamente nocturna. Puede implicar lagrimeo, rinorrea, inquietud o síndrome de Horner, entre otros. El alcohol es un posible desencadenante.
- ✓ El tratamiento de elección de la cefalea en *cluster* es sumatriptán subcutáneo. La segunda opción es oxígeno a alto flujo. Como profilaxis se usa verapamilo, topiramato y litio.

Casoclínicos

Mujer de 34 años, diagnosticada de migraña sin aura, que consulta por episodios de sus cefaleas habituales, en número de 4-5 al mes. ¿Cuál de estos tratamientos NO estaría indicado?

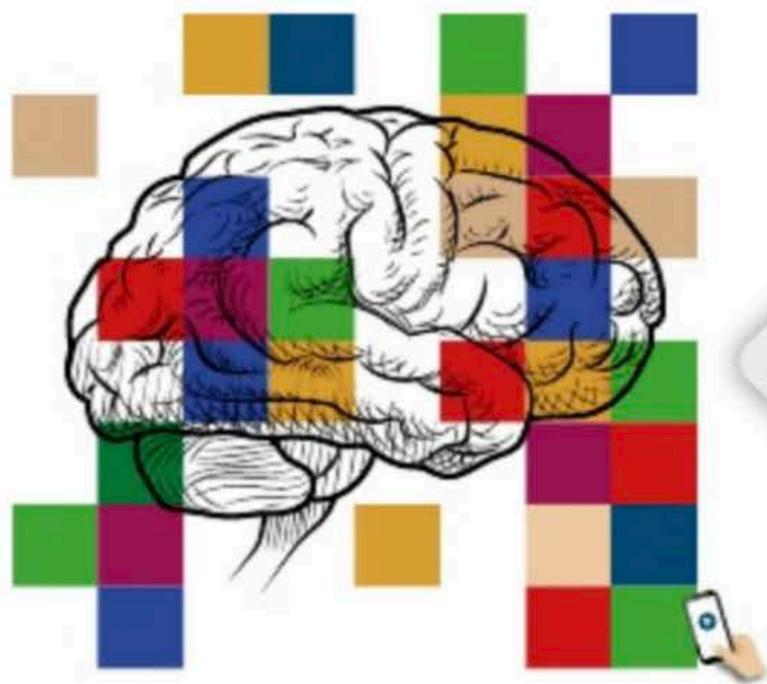
- 1) Tomar triptanes durante todos los ataques.
- 2) Utilizar dosis bajas diarias de ergotamina.
- 3) Administrar como profilaxis propranolol.
- 4) Tratar todos los ataques agudos con naproxeno.

RC: 2

Un paciente de 54 años refiere, desde hace 10 días, una o dos crisis de dolor de ojo derecho, con lagrimeo, gran nerviosismo, que le despierta por la noche y le obliga a salir de la cama, durándole unas 2 horas. ¿Cuál de las siguientes medidas entiende que es más eficaz para calmar el dolor?

- 1) Oxígeno intranasal.
- 2) Sumatriptán subcutáneo.
- 3) Ibuprofeno oral.
- 4) Tramadol oral.

RC: 2



15.1.

Síndrome de hipertensión intracraneal

Fisiopatología

La hipótesis de Monro-Kellie establece que el volumen total del contenido intracraneal (parénquima, sangre y líquido cefalorraquídeo) debe ser constante. Puesto que éstos se encuentran en el interior de una cavidad no distensible, como es el cráneo, un incremento en el volumen de alguno de estos componentes (por ejemplo, un tumor cerebral, un hematoma epidural, subdural o una hidrocefalia) hará que, de manera compensatoria, se produzcan disminuciones en el volumen de los otros componentes. Si los mecanismos de compensación se saturan, se produce un aumento de la presión intracraneal (cuyos valores normales en los adultos oscilan entre 5 y 15 mmHg) (P01).

Etiología (Tabla 52)

Tabla 52	
	Etiología
Traumatismo craneoencefálico	<ul style="list-style-type: none"> Hematoma epidural Hematoma subdural Contusión hemorrágica Swelling
Hidrocefalia	
Tumores	
Infecciones	<ul style="list-style-type: none"> Absceso cerebral Empiema subdural
Procesos vasculares	<ul style="list-style-type: none"> Infarto cerebral Trombosis venosa Hematoma intraparenquimatoso
Encefalopatías que pueden cursar con edema cerebral	<ul style="list-style-type: none"> Hipercápnic Hepática Síndrome de desequilibrio (diálisis)

Causas más frecuentes de elevación de la presión intracraneal

Clínica

La clínica característica del síndrome de hipertensión intracraneal (HTIC) se expone a continuación:

- Cefalea.** Más grave durante la noche. Puede despertar al paciente y empeora por la mañana y con maniobras de Mansalva.
- Vómitos.** De predominio matutino, muy típicos en "escopetazo".

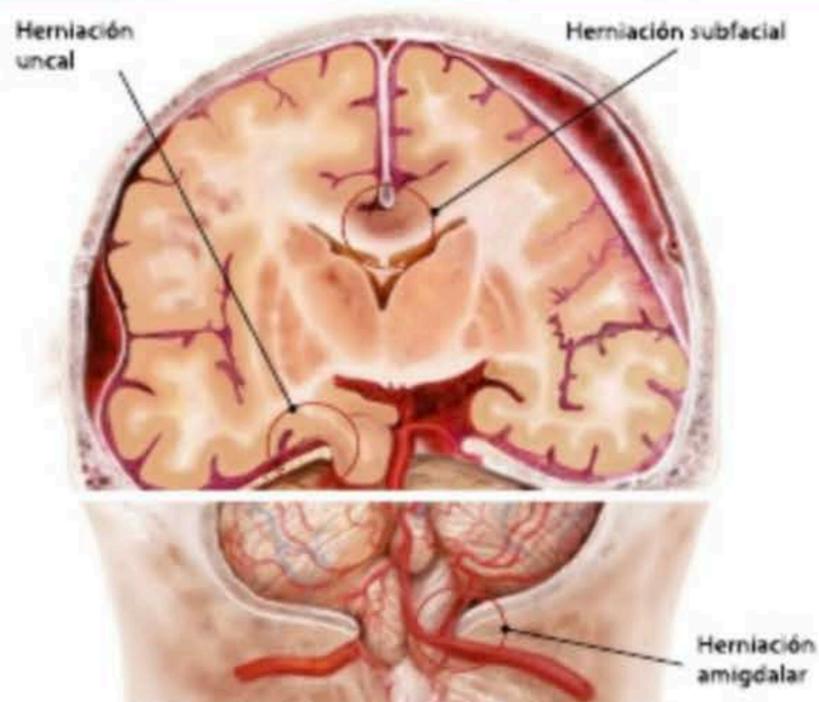
- Edema de papila.** Es el signo exploratorio que traduce la existencia de HTIC (P02).
- También aparece frecuentemente **diplopía**, por lo general secundaria a lesión del VI par craneal.
- Alteración del nivel de consciencia.**

En fases de HTIC moderada o avanzada, puede observarse la tríada de Cushing: hipertensión arterial (lo más constante), bradicardia y alteraciones del ritmo respiratorio, aunque sólo en un 30% de los pacientes se observa la tríada completa.

Síndromes de herniación cerebral (Figura 65)

- Herniación uncal.** Más frecuente en lesiones temporales. El uncus del lóbulo temporal se hernia a través de la hendidura tentorial y puede comprimir el III par craneal, produciendo midriasis ipsilateral como signo más precoz, y el mesencéfalo, con hemiplejía contralateral y disminución progresiva del nivel de consciencia. A veces se produce una midriasis contralateral o una hemiplejía ipsilateral, es lo que se llama fenómeno de Kernohan, producido por compresión del mesencéfalo contralateral y es un signo de falsa localización.
- Herniación subfacial.** Desplazamiento del parénquima cerebral por debajo de la hoz del cerebro (falx). Puede comprimir la arteria cerebral anterior. Puede ser un aviso previo a una herniación transtentorial.
- Herniación central, transtentorial o tentorial.** Se produce un desplazamiento hacia abajo de los hemisferios cerebrales y ganglios basales, comprimiendo sucesivamente: diencefalo, mesencéfalo, protuberancia y bulbo.

Figura 65



Herniaciones del sistema nervioso central

- **Herniación transtentorial inversa.** Estructuras de la fosa posterior se hernian hacia arriba a través de la hendidura tentorial.
- **Herniación cerebeloamigdal.** Las amígdalas cerebelosas se hernian a través del foramen magno, produciendo compresión bulbar y ocasionando rápidamente la muerte.

**RECUERDA**

Antes de realizar una punción lumbar, se debe descartar mediante una TC cerebral que el paciente no tiene una causa que provoque una elevación de la presión dentro del cráneo y genere un gradiente entre el cráneo y la región lumbar.

Diagnóstico

El diagnóstico de certeza se establece mediante la medición de la HTIC. Las pruebas de neuroimagen son útiles para el diagnóstico etiológico.

Tratamiento

Siempre que sea posible, hay que tratar el problema primario responsable de la HTIC. En cuanto al tratamiento general de la hipertensión intracraneal, independientemente de cuál sea la causa que la esté provocando, son útiles las medidas que aparecen en la **Tabla 53**.

Tabla 53

Medidas de primer nivel	<ul style="list-style-type: none"> • Elevación de la cabeza 30° • Sedación y relajación • Drenaje ventricular externo • Manitol al 20% (P03) • Suero hipertónico • Hiperventilación
Medidas de segundo nivel	<ul style="list-style-type: none"> • Craniectomía descompresiva • Coma barbitúrico • Hipotermia

Tratamiento general de la hipertensión intracraneal

15.2.**Síndrome de hipertensión intracraneal benigna (pseudotumor cerebri)**

Se define como la existencia de clínica de hipertensión intracraneal (la cefalea es el síntoma más frecuente y el papiledema, el signo más cons-

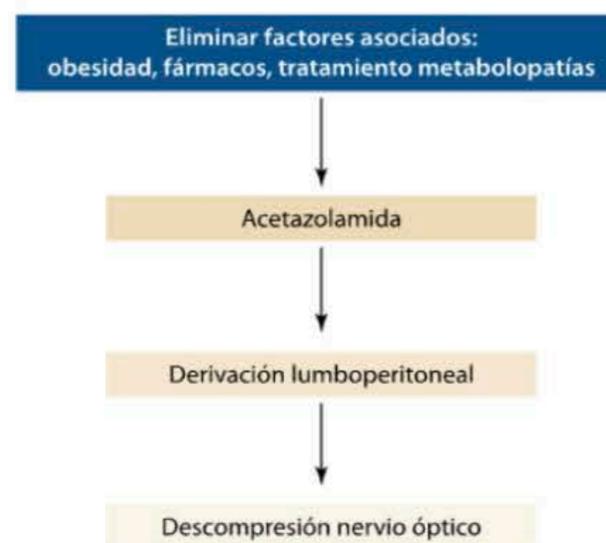
15. Síndrome de hipertensión intracraneal

tante), sin disminución del nivel de consciencia y sin focalidad neurológica (salvo la diplopía por afectación del VI par). En las pruebas de imagen a realizar (RM y angio-RM de fase venosa) no se evidencia causa justificable del cuadro. La punción lumbar presenta, de forma invariable, un incremento de presión de líquido cefalorraquídeo con un estudio analítico dentro de los parámetros normales, excepto ocasionalmente un descenso de las proteínas.

El ratio mujer:hombre es 8:1, la obesidad está presente hasta en el 90% de los casos y el pico de incidencia se sitúa en torno a la 3.ª década de vida. Parece que tiene relación con trastornos del retorno venoso (trombosis seno transversal), cambios hormonales (anticonceptivos, embarazo) y enfermedades sistémicas como el lupus y la sarcoidosis. También existen varios fármacos con los que se ha asociado clásicamente: vitamina A, tetraciclinas, ácido nalixídico, indometacina, litio, amiodarona, fenitoína, nitrofurantoina, ciprofloxacino, nitroglicerina...

Se trata de una enfermedad generalmente autolimitada pero recurrente, cuyo riesgo principal es la pérdida de visión por edema de papila. El tratamiento tiene como objetivo la prevención de déficits visuales y el control de la cefalea. Las medidas terapéuticas fundamentales en el pseudotumor cerebral son eliminar los factores asociados, acetazolamida, punciones lumbares evacuadoras, derivación lumboperitoneal y la descompresión del nervio óptico.

El esquema terapéutico viene indicado en la **Figura 66**.

Figura 66

Manejo terapéutico general del pseudotumor cerebri

Ideasclave

- ✓ Los factores que influyen en la presión intracraneal son la sangre, el parénquima y el líquido cefalorraquídeo. La hipótesis de Monro-Kellie establece que la suma de los volúmenes de sangre, líquido cefalorraquídeo y parénquima se han de mantener constantes.
- ✓ La hiperventilación, que implica hipocapnia, conlleva una vasoconstricción, lo que provoca que la presión intracraneal descienda. Sin embargo, puede producir también isquemia cerebral.
- ✓ La hipertensión intracraneal, que se define como valores por encima de 15 mmHg en el adulto, puede producirse por aumento del volumen de parénquima, líquido cefalorraquídeo o sangre.
- ✓ Las herniaciones cerebrales son desplazamientos del cerebro desde el sitio de mayor al de menor presión. La herniación uncal, que clínicamente se manifiesta como una tríada consistente en midriasis arreactiva en un ojo, hemiparesia contralateral a la midriasis y dismi-

Ideasclave

nución del nivel de consciencia, constituye una urgencia neuroquirúrgica. La herniación cerebeloamigdalor se puede provocar por una punción lumbar.

- ✓ En el tratamiento de la hipertensión intracraneal, se debe iniciar con medidas de primer nivel (que persiguen fundamentalmente disminuir el volumen de sangre, parénquima o líquido cefalorraquídeo) y, ante el fracaso de las mismas, medidas de segundo nivel, que implican una alta tasa de complicaciones.
- ✓ Existe una serie de factores asociados al pseudotumor cerebral, entre los que destacan los fármacos y determinadas metabopatías. Recuérdese que el sexo femenino, la obesidad, la edad fértil y los trastornos menstruales son los que tienen una confirmación epidemiológica.

dese que el sexo femenino, la obesidad, la edad fértil y los trastornos menstruales son los que tienen una confirmación epidemiológica.

- ✓ Los criterios diagnósticos del pseudotumor cerebral son seis: clínica de hipertensión intracraneal, ausencia de focalidad neurológica, nivel de consciencia normal, estudios de imagen normales, presión de líquido cefalorraquídeo elevada y análisis de líquido normal.
- ✓ Las medidas terapéuticas fundamentales en el pseudotumor cerebral son: eliminar los factores asociados, acetazolamida, punciones lumbares evacuadoras, derivación lumboperitoneal y la descompresión del nervio óptico.

Casosclínicos

Mujer de 34 años, fumadora, obesa y con toma de anticonceptivos orales, consulta a la urgencia porque en los últimos 2 meses presenta episodios matutinos de cefalea acompañada de náuseas y visión borrosa; en el último episodio presentó además diplopía. En la exploración, sólo cabe destacar papiledema bilateral y obesidad. ¿Cuál es la primera prueba a realizar?

- 1) Punción lumbar.
- 2) TC craneal.
- 3) EEG y estudio del sueño.
- 4) Doppler de troncos supraaórticos.

RC: 2

La TC, la RM craneal y la angiografía son normales, motivo por el que se procede a realizar estudio de líquido cefalorraquídeo obtenido por punción lumbar que es normal, a excepción de un aumento de presión. ¿Qué sospecha clínica se tiene?

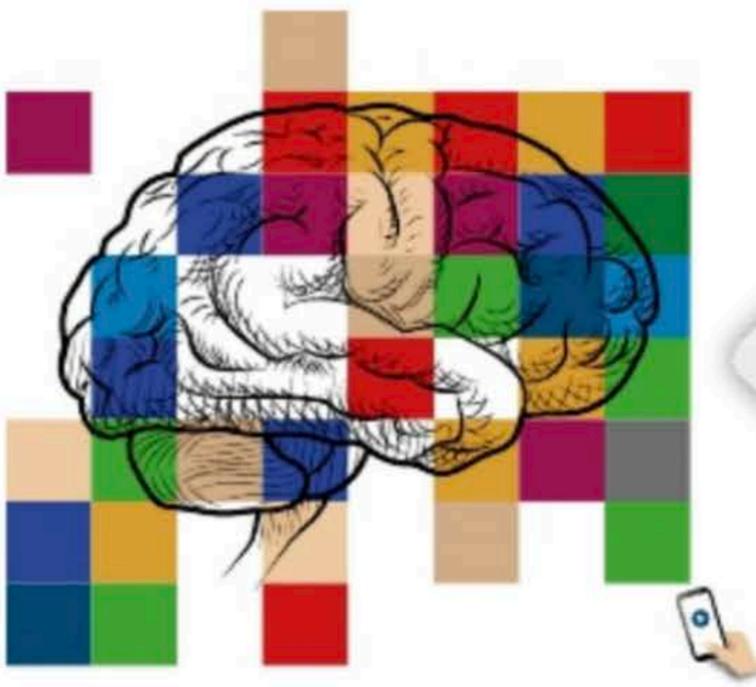
- 1) Meningitis linfocitaria.
- 2) Trombosis venosa.
- 3) Pseudotumor *cerebri*.
- 4) Simulación.

RC: 3

¿Cuál de las siguientes medidas terapéuticas NO suele estar indicada en el curso de la enfermedad de esta paciente?

- 1) Punciones lumbares repetidas.
- 2) Acetazolamida.
- 3) Derivación lumboperitoneal de LCR.
- 4) Indometacina.

RC: 4



NR

16.1.

Concepto y clasificación

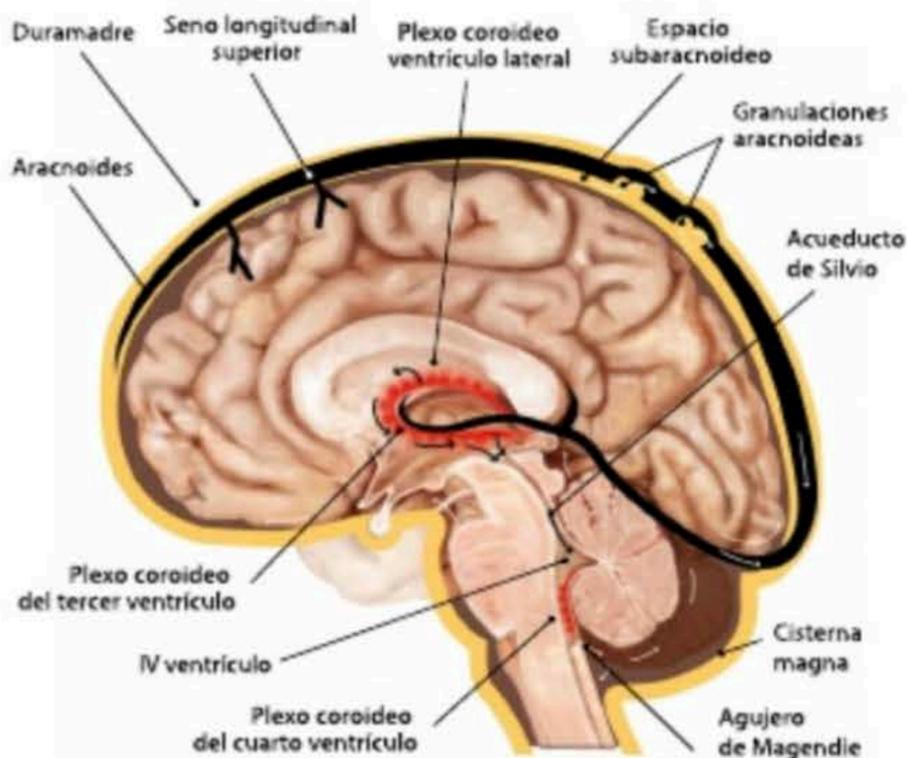
El líquido cefalorraquídeo (LCR) se produce en los plexos coroideos, fundamentalmente a nivel de los ventrículos laterales y cuarto ventrículo, a razón de aproximadamente 500 ml diarios.

Desde los ventrículos laterales, alcanza el tercer ventrículo a través de los agujeros de Monro, y por el acueducto de Silvio llega al cuarto ventrículo en la fosa posterior, para salir a las cisternas del espacio subaracnoideo por los agujeros de Luschka y Magendie. Luego circula por los espacios subaracnoideos y se reabsorbe a nivel de las granulaciones aracnoideas en la convexidad dural (**Figura 67**).

Clásicamente, se han distinguido dos tipos de hidrocefalia:

- **Hidrocefalia no comunicante u obstructiva.** Existencia de un obstáculo a nivel del sistema ventricular.
- **Hidrocefalia comunicante o no obstructiva.** El LCR alcanza el espacio subaracnoideo, pero a este nivel encuentra dificultades para su circulación o reabsorción.

Figura 67



Circulación del líquido cefalorraquídeo

16.2.

Etiopatogenia

Los mecanismos por los que puede producirse una hidrocefalia son los siguientes:

- **Hipersecreción de LCR.** Muy raro.
- **Trastornos del tránsito licuoral.** Es el mecanismo fundamental.
- **Alteraciones del drenaje venoso intracraneal.** Dificultan la reabsorción de LCR hacia el torrente sanguíneo.

16.3.

Clínica

Hidrocefalia del lactante

La hidrocefalia en los lactantes se manifiesta con un aumento del perímetro craneal (macrocefalia), dilatación de las venas epicraneales, abombamiento de fontanelas, signo de Macewen (sonido típico a la percusión del cráneo sobre las zonas de dilatación ventricular) y transluminación positiva de la cabeza. Son frecuentes el llanto y la irritabilidad. En la exploración puede evidenciarse, en casos avanzados, ojos en "sol poniente" y alteraciones del ritmo respiratorio (**Figura 68**).

La causa más frecuente de hidrocefalia en recién nacidos es la **estenosis congénita del acueducto de Silvio**.

El diagnóstico se realiza mediante medición del perímetro craneal (método más sensible) y pruebas de imagen (ecografía transfontanelar o RM, como técnicas más específicas). La radiología simple de cráneo puede evidenciar diástasis de suturas, y en los casos crónicos, marcadas impresiones digitiformes y agrandamiento, erosión o descalcificación de la silla turca.

Figura 68



Hidrocefalia en un lactante

Hidrocefalia en niños mayores y adultos

- **Aguda.** Clínica de HTIC de rápida instauración, incluyendo cefalea, náuseas y vómitos, edema de papila, paresia del VI par y/o trastornos de la marcha. La dilatación aguda del tercer ventrículo, generalmente secundaria a tumores de la región pineal, puede producir el síndrome de Parinaud.
- **Crónica.** Clínica más insidiosa de HTIC, con edema de papila y a veces incluso atrofia óptica. En enfermos muy crónicos, es posible la aparición de alteraciones de la marcha, paraparesia espástica, dismetría en miembros superiores, e incluso alteraciones endocrinas por distorsión de la hipófisis o de las proyecciones hipotalámicas por un tercer ventrículo dilatado.

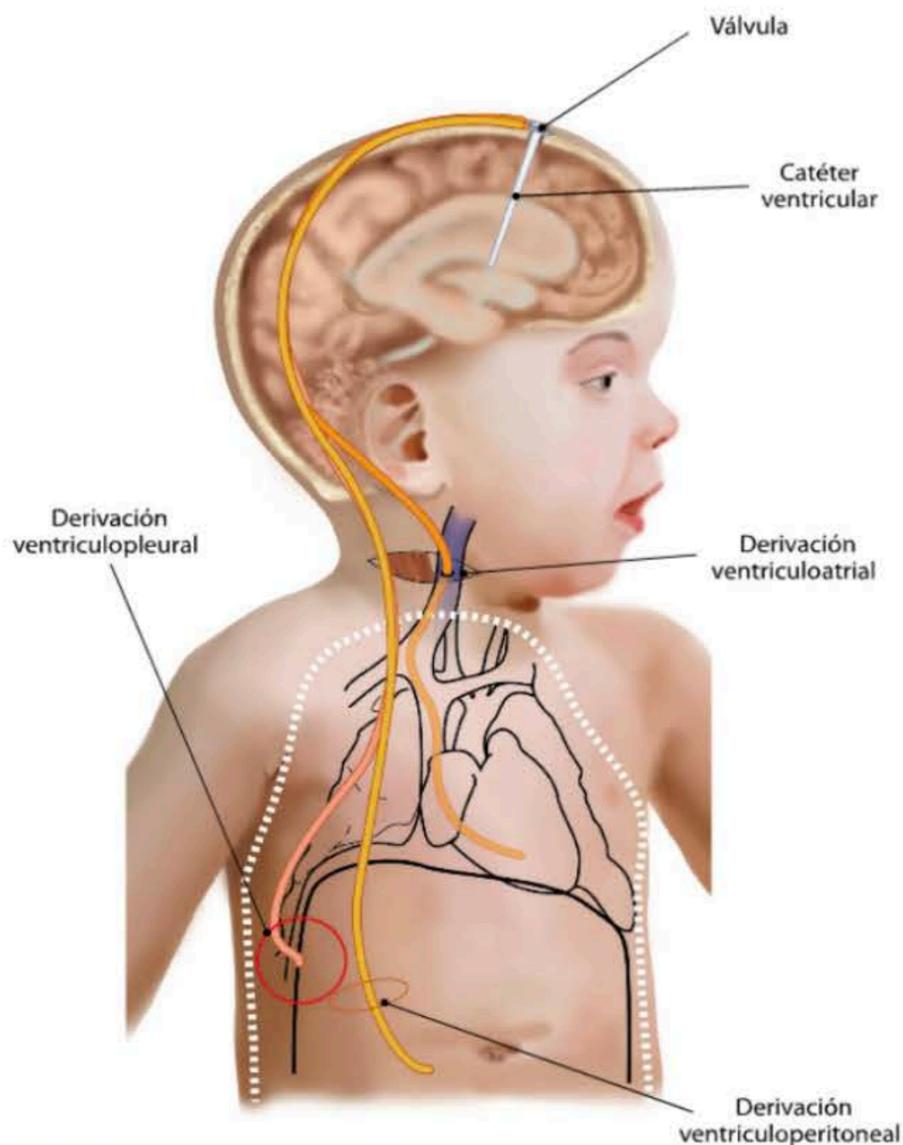
16.4.

Tratamiento

Las técnicas quirúrgicas que pueden utilizarse son (Figura 69):

- **Drenaje ventricular externo.** Se trata de una solución temporal para hidrocefalias agudas en las que se prevea que, tras el tratamiento correcto de la causa, no va a ser necesaria una derivación permanente de LCR, o en los casos en los que no se puede implantar un drenaje definitivo por infección. Resulta especialmente útil en el caso de las hemorragias intraventriculares y meningitis.

Figura 69

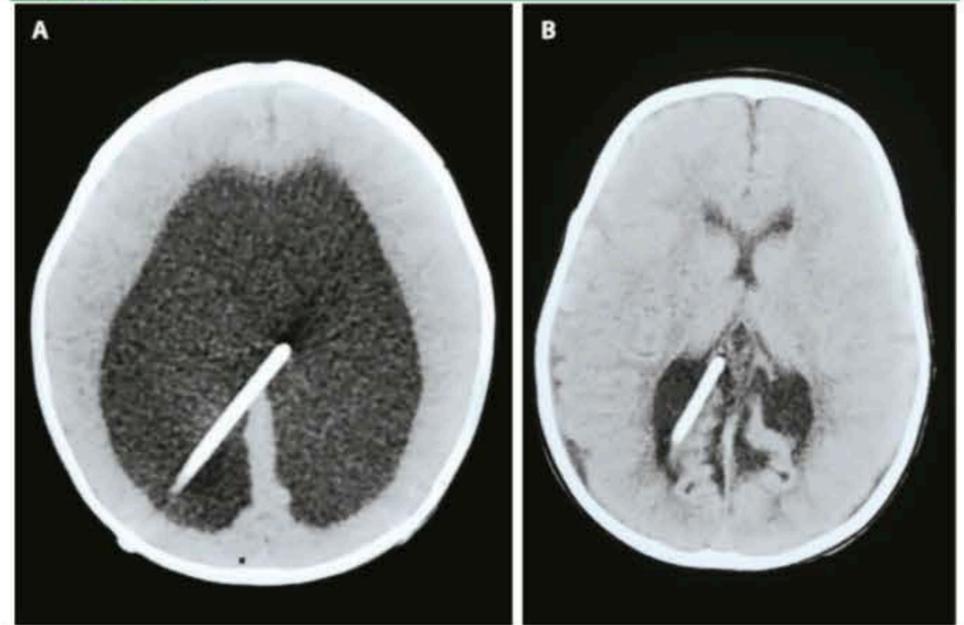


Tratamiento de la hidrocefalia. Derivaciones de LCR

- **Derivaciones (shunt o válvulas).** Son dispositivos que derivan de forma permanente el LCR desde los ventrículos cerebrales a otras cavidades del

organismo. La más empleada es la ventriculoperitoneal (Figura 70), pero también pueden implantarse ventriculoatriales o ventriculopleurales.

Figura 70



Derivación ventriculoperitoneal (A). El mismo paciente un año después (B)

Las complicaciones asociadas a los mecanismos de derivación de LCR aparecen en la Tabla 54.

Tabla 54

Obstrucción del shunt	Hidrocefalia
Infección	<i>S. epidermidis</i>
Hiperfunción "slit ventricular"	<ul style="list-style-type: none"> • Cefalea ortostática • Higromas-hematomas subdurales • Ventriculos pequeños
Nefritis del shunt	Glomerulonefritis, complemento bajo

Cuantificación del déficit de la fuerza motora

- **Ventriculostomía premamilar endoscópica.** Crea una comunicación directa entre el tercer ventrículo y el espacio subaracnoideo. Actualmente, se considera la técnica de elección para el tratamiento de la estenosis del acueducto de Silvio.

16.5.

Hidrocefalia crónica del adulto

También llamada hidrocefalia normotensiva o hidrocefalia a presión normal. Desde un punto de vista etiológico, se pueden encontrar formas idiopáticas (40-60% de los casos) y secundarias a otros trastornos neurológicos como la hemorragia subaracnoidea (lo más frecuente dentro de este grupo), tras traumatismos craneoencefálicos, post-meningíticas o tras tumores. La forma idiopática es una hidrocefalia que se presenta en pacientes de edad avanzada (> 60 años) y afecta ligeramente más a varones.

La **clínica** es muy característica, aunque no patognomónica, y se define por la tríada de Hakim-Adams: demencia (una de las pocas causas reversibles de demencia), incontinencia urinaria y trastorno de la marcha, que suele ser el signo más precoz y la clínica más frecuente (su ausencia debe hacer dudar del cuadro). A veces se acompaña de trastornos extrapiramidales (parkinsonismo).

**RECUERDA**

Tríada de Hakim-Adams: apraxia de la marcha, demencia e incontinencia esfinteriana.

El **diagnóstico** se sospecha ante el hallazgo de una hidrocefalia comunicante en las pruebas de imagen (TC o RM) en un paciente con clínica compatible, aunque no hay datos patognomónicos (**Figura 71**).

Debe realizarse **diagnóstico diferencial** con la hidrocefalia *ex vacuo* o secundaria a una atrofia cerebral, que es un aumento compensador del tamaño del sistema ventricular que aparece frecuentemente en ancianos con importante atrofia cerebral corticosubcortical, y que no requiere tratamiento. A diferencia de esta última hidrocefalia, en la crónica del adulto existen signos de reabsorción transependimaria (hipodensidad periventricular en la TC), balonización del tercer ventrículo y ausencia de surcos de la convexidad.

Actualmente se están empleando estudios de RM de flujo de líquido cefalorraquídeo, en los que se muestra un aumento de la velocidad de flujo de LCR a nivel del acueducto de Silvio.

El diagnóstico se complementa mediante una monitorización continua de la presión intracraneal, en la que puede observarse un aumento de la presión y/o la existencia de ondas patológicas de hipertensión intracraneal. También se realiza un test de infusión: se introduce suero en el espacio intratecal mediante una punción lumbar a una velocidad determinada y se registra la presión en el espacio subaracnoideo durante un tiempo; con los datos obtenidos, se valora la resistencia a la salida de LCR, que en el caso de la hidro-

cefalia crónica, se va a encontrar aumentada. Otra maniobra diagnóstica útil es la punción lumbar evacuadora para comprobar si existe mejoría clínica significativa tras la extracción de LCR.

El **tratamiento** de elección es la derivación de LCR (habitualmente ventriculo-peritoneal)

Figura 71

En esta imagen se puede observar una dilatación del sistema ventricular en ausencia de surcos prominentes en la convexidad, todo ello compatible con hidrocefalia normotensa

Ideasclave

- ✓ El LCR se produce en los plexos coroideos. De allí circula a través de los ventrículos y pasa al espacio subaracnoideo, y se reabsorbe a nivel de granulaciones aracnoideas en la convexidad dural.
- ✓ Clásicamente, la hidrocefalia se divide en obstructiva o no comunicante, si el problema se localiza a nivel ventricular, y no obstructiva o comunicante, si la alteración en la circulación de LCR se ubica a nivel del espacio subaracnoideo.
- ✓ La causa más frecuente de hidrocefalia congénita es la estenosis del acueducto de Silvio. El tratamiento de elección es la ventriculostomía endoscópica.
- ✓ La hidrocefalia crónica del adulto puede ser primaria (propia de ancianos) o secundaria a otros procesos, como la hemorragia subaracnoidea, los traumatismos y las meningitis.
- ✓ En el diagnóstico de la hidrocefalia crónica del adulto, no existe ninguna prueba que proporcione datos patognomónicos.
- ✓ La tríada característica de la hidrocefalia crónica es apraxia de la marcha, demencia e incontinencia esfinteriana. La marcha constituye el síntoma más frecuente y la clínica de presentación más habitual.
- ✓ Mediante el test de infusión, se detecta un aumento de la resistencia a la salida de LCR, que es el mecanismo etiopatogénico implicado en la hidrocefalia crónica.

Casosclínicos

Varón de 78 años, con antecedentes de HTA, DM, colitis ulcerosa y HSA por rotura de un aneurisma de la arteria comunicante anterior, embolizado hace 10 años sin seguimiento por neurocirugía en el momento actual. Es remitido a consulta porque su familia ha notado en él un deterioro progresivo, consistiendo fundamentalmente en pérdida de iniciativa, memoria y falta de interés para las actividades que previamente le gustaba realizar (ha dejado de jugar a la petanca). Además, se encuentra en estudio por traumatología por problemas de la marcha, pendiente de realización de una RM lumbar y de rodillas, porque aunque no tiene dolor, sí que es verdad que camina a pasos cortos. Últimamente refiere escapes de orina que no tenía. No presenta ri-

gideces, ni movimientos anormales ni alucinaciones. Durante toda la exploración, el paciente no se involucra en la misma y no es consciente del estado de enfermedad que refiere la familia. ¿Qué se sospecha en este paciente?

- 1) Infarto cerebral.
- 2) Demencia tipo Alzheimer.
- 3) Enfermedad priónica.
- 4) Hidrocefalia normotensiva.

RC: 4

Casoclínicos

¿La ausencia de qué dato de los siguientes haría dudar claramente el diagnóstico?

- 1) Antecedente de HSA.
- 2) Alteración de la marcha.
- 3) Alteración de la memoria.
- 4) Alteración esfinteriana.

RC: 2

¿Cuál de las siguientes pruebas no estaría involucrada en el procedimiento diagnóstico de este paciente?

- 1) Punción lumbar evacuadora.
- 2) Test de infusión.
- 3) TC craneal.
- 4) EEG.

RC: 4

¿Cuál sería el tratamiento de elección propuesto en este caso?

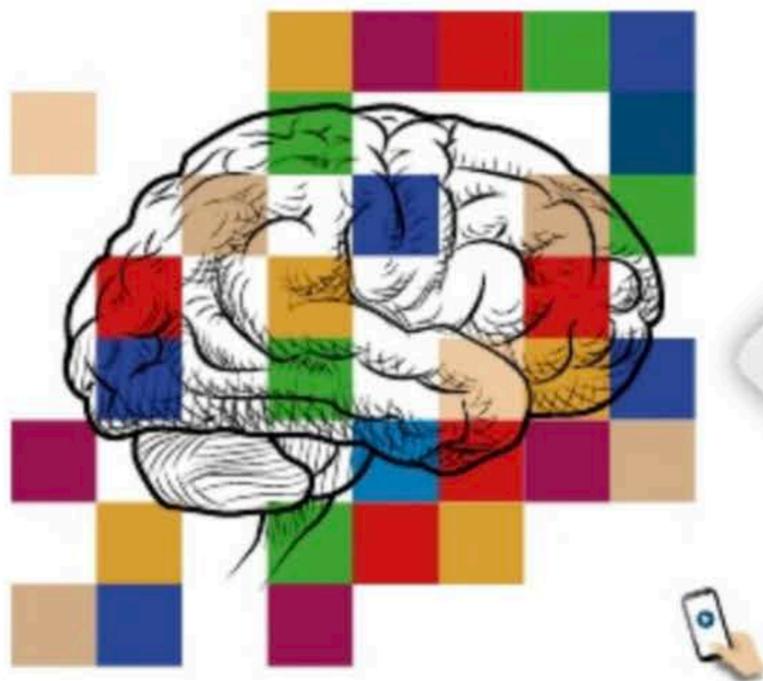
- 1) Derivación ventrículo peritoneal.
- 2) Drenaje ventricular externo.
- 3) Acetazolamida.
- 4) Neurorrehabilitación.

RC: 1

Una vez colocada la derivación ventrículo peritoneal, debemos prevenir a la familia de las posibles complicaciones. La mayoría de ellas cuando se producen, provocan clínica de reaparición de los síntomas por malfunción valvular, reapareciendo los síntomas que motivaron la colocación de la misma. ¿Cuál de las siguientes no se manifiesta de dicha forma?

- 1) Desconexión del catéter proximal.
- 2) Slit ventricular.
- 3) Formación de un pseudoquiste abdominal.
- 4) Infección del sistema.

RC: 2



NR

17.1.

Consideraciones generales

Epidemiología

Los tumores intracraneales más frecuentes en el adulto son los metastásicos. Entre los tumores cerebrales primarios, destacan los gliomas (el glioblastoma multiforme es el tumor cerebral primario más frecuente en mayores de 20 años).

Las neoplasias intracraneales son, después de las leucemias, los procesos malignos más frecuentes en la edad infantil, y suponen la neoplasia sólida más frecuente en este grupo de edad. El mayor porcentaje lo constituyen los gliomas (astrocitomas), seguidos por el meduloblastoma y el craneofaringioma, siendo excepcionales las metástasis (Tabla 55).

	Tumor más frecuente	Tumores hematológicos
Infancia	Tumor sólido más frecuente	SNC
	Tumor SNC (infratentorial/benigno) más frecuente	Astrocitoma pilocítico
	Tumor SNC más frecuente en menores de 5 años	Meduloblastoma
	Tumor SNC maligno más frecuente	Meduloblastoma
	Tumor SNC supratentorial más frecuente	Craneofaringioma
	Tumor SNC más frecuente	Metástasis
Adultos	Tumor primario SNC más frecuente	Glioblastoma (astrocitoma/glioma)
	Tumor infratentorial más frecuente	Metástasis
	Tumor primario infratentorial más frecuente	Neurinoma acústico
	Tumor APC más frecuente	Neurinoma acústico
	Tumor primario cerebeloso más frecuente	Hemangioblastoma
	Tumor benigno más frecuente	Meningioma

Frecuencia de tumores SNC

En adultos, los tumores cerebrales son, en su mayoría, supratentoriales (80%), mientras que en niños hay una distribución más o menos homo-

génea entre el compartimento supratentorial y el infratentorial, si bien en los dos primeros años predominan los que se sitúan por encima del tentorio.

El tumor infratentorial más frecuente son las metástasis. Si hablamos de los tumores primarios, a veces hay conflicto entre neurinoma del acústico y hemangioblastoma. Estrictamente se considera fosa posterior como sinónimo de infratentorial (lo que quedaría por debajo del tentorio, en contraposición con supratentorial, que sería lo que queda por encima). En este caso el concepto infratentorial incluye los órganos de la fosa posterior (cerebelo y tronco del encéfalo) además de otras regiones específicas como el ángulo pontocerebeloso; por ello en este caso el tumor primario más frecuente es el neurinoma del acústico.

Lo que ocurre es que al pensar un clínico en los tumores de la fosa posterior casi se refiere a cerebelo y tronco encéfalo, aunque no sea totalmente correcto; y por ello a veces se considera el hemangioblastoma. Por eso muchas veces este es el error.

Clínica

- **Cefalea.** Síntoma más frecuente de presentación, más intensa por la mañana; puede despertar al paciente y se puede asociar a síntomas de HTIC o focalidad neurológica.
- **Focalidad neurológica.** Depende más de la localización que del tipo de tumor (Figura 72).
- **Crisis epiléptica** (causa más frecuente entre 35-50 años). Especialmente epileptógenos son: oligodendroglioma, gangliocitoma y metástasis.
- **Hidrocefalia.** Sobre todo en tumores infratentoriales o en comunicación con los ventrículos (meduloblastoma es el tumor que más frecuentemente debuta con hidrocefalia).

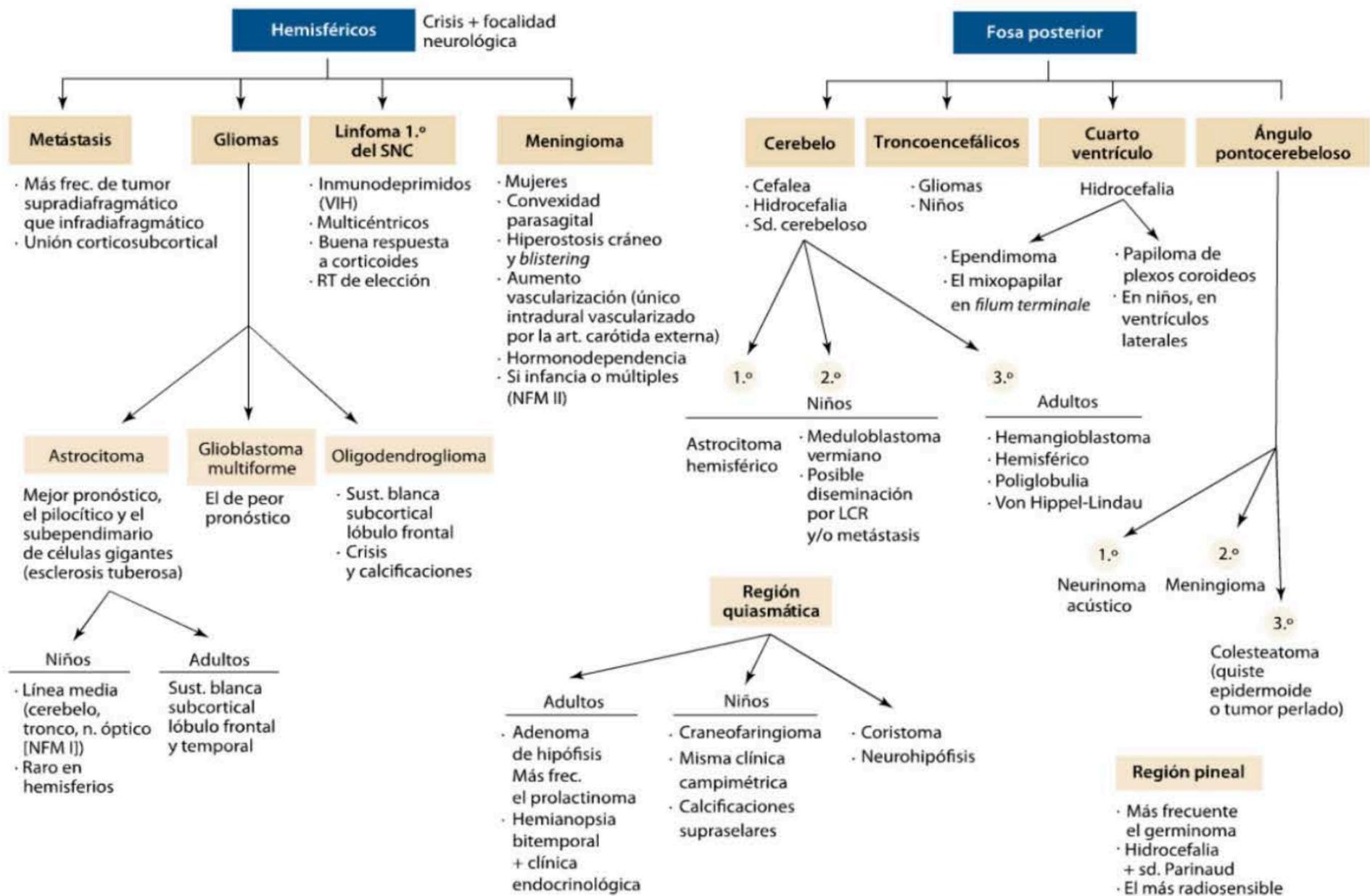
17.2.

Metástasis cerebrales

Las metástasis son los tumores cerebrales más frecuentes en el adulto, pero son excepcionales en niños. Se localizan generalmente a nivel de la unión corticosubcortical de los hemisferios cerebrales (80%) y, menos frecuentemente, en los hemisferios cerebelosos. Aun así, representan el tumor más frecuente en la fosa posterior del adulto.

El mayor porcentaje son de origen pulmonar. Hasta un 10% son de origen desconocido. El tumor que tiene más tendencia a metastatizar en el cerebro es el melanoma.

Figura 72



Diagnóstico diferencial por localización del tumor

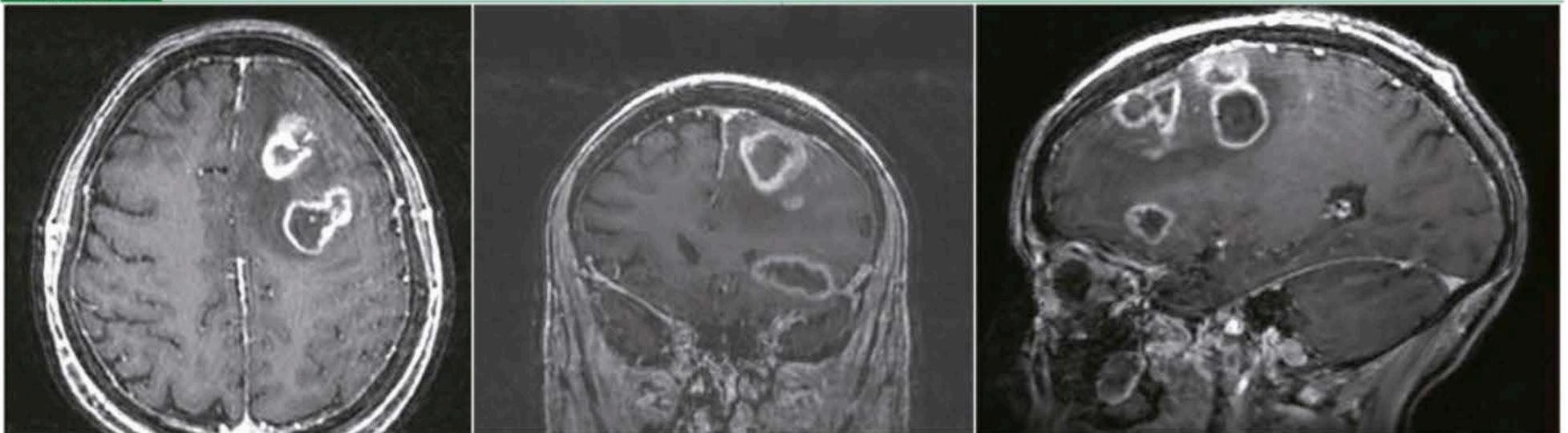
Radiológicamente, suelen observarse en la TC como lesiones hipodensas cuya pared se realza de forma importante tras la administración de contraste intravenoso (captación en anillo o imagen en "donut") (Figura 73). Habitualmente están rodeadas de profuso edema vasogénico digitiforme.

Existen algunas metástasis con especial tendencia a sangrar (por tanto, hiperdensas en la TC): coriocarcinoma, melanoma, carcinoma de tiroides, hipernefoma (riñón) y carcinoma broncogénico.

El tratamiento de elección para las metástasis cerebrales queda resumido en la Figura 74.

La radiocirugía se considera una alternativa a la cirugía cuando las lesiones son menores de 3 cm o no son abordables quirúrgicamente. En ambos casos luego habría que complementarlo con radioterapia holocraneal. Los corticoides pueden ser útiles en el manejo para reducir el edema vasogénico que generan. También pueden tener utilidad los antiepilépticos.

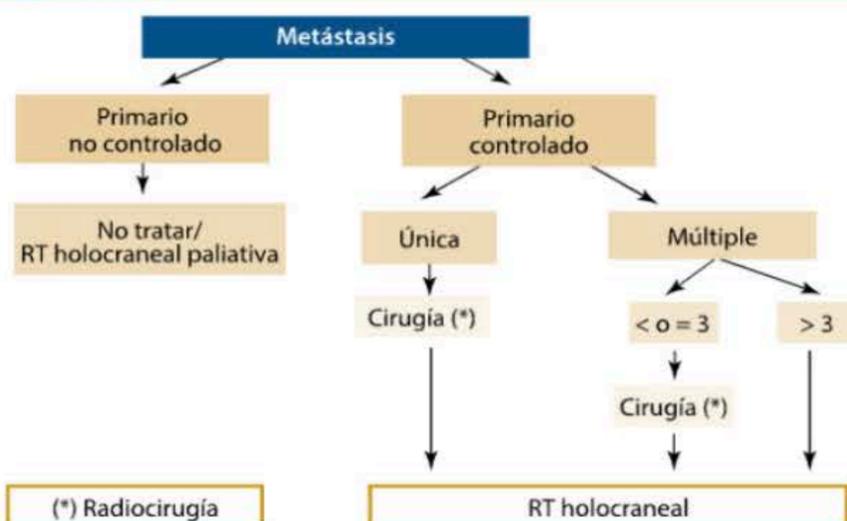
Figura 73



Metástasis cerebrales múltiples de carcinoma de pulmón con captación de contraste en anillo

La supervivencia media de los pacientes con metástasis cerebrales tratadas es de unos 6 meses.

Figura 74



Tratamiento de elección en las metástasis cerebrales

17.3.

Gliomas

Los gliomas son las neoplasias cerebrales que derivan de las células gliales. Son los tumores primarios del sistema nervioso central más predominantes, especialmente los tumores astrocitarios más agresivos (glioblastoma multiforme). En la **Tabla 56** se resume la clasificación actual de los gliomas (OMS, 2007).

Tabla 56

Tumores astrocitarios	<ul style="list-style-type: none"> Astrocitoma difuso (fibrilar, protoplásmico, gemistocítico): <ul style="list-style-type: none"> Astrocitoma de bajo grado Astrocitoma anaplásico Glioblastoma multiforme <ul style="list-style-type: none"> Glioblastoma de células gigantes Gliosarcoma Astrocitomas localizados: <ul style="list-style-type: none"> Astrocitoma pilocítico Xantastrocitoma pleomórfico Astrocitoma gigantocelular subependimario
Tumores oligodendrogiales	<ul style="list-style-type: none"> Oligodendroglioma Oligodendroglioma anaplásico
Gliomas mixtos	<ul style="list-style-type: none"> Oligoastrocitoma Oligoastrocitoma anaplásico
Tumores ependimarios	<ul style="list-style-type: none"> Ependimoma Ependimoma anaplásico Ependimoma mixopapilar Subependimoma
Tumores gliales de origen incierto	<ul style="list-style-type: none"> Gliomatosis cerebri Astroblastoma Glioma cordoide del tercer ventrículo

Clasificación de los tumores gliales (OMS, 2007)

Astrocitoma

Los astrocitomas son tumores derivados de los astrocitos. Constituyen el grupo más numeroso de tumores primarios del sistema nervioso central. Son neoplasias que expresan proteína gliofibrilar ácida (GFAP).

Astrocitomas difusos o infiltrantes

Los tumores pertenecientes a esta categoría se caracterizan por el carácter infiltrante local y su capacidad de dispersión hacia lugares lejanos respecto a la localización inicial. Además, tienen la capacidad de degenerar hacia formas más malignas con el paso del tiempo.

Según la OMS, existen tres tipos de astrocitomas difusos (**Tabla 57**):

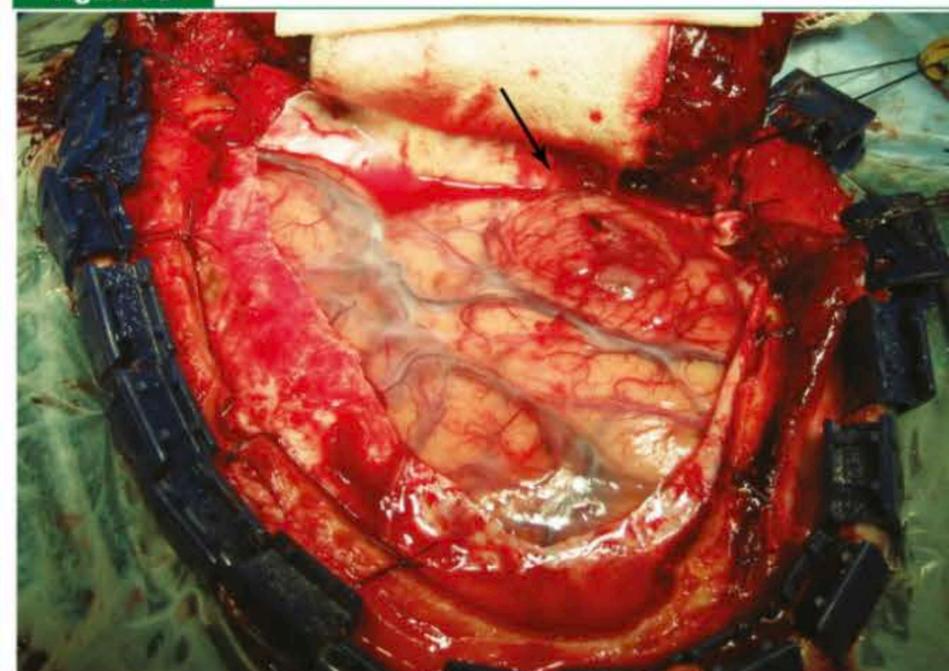
Tabla 57

	Atipia nuclear	Actividad mitótica	Proliferación endotelial	Necrosis
Astrocitoma	+	-	-	-
Astrocitoma anaplásico	+	+	-	-
Glioblastoma multiforme	+	+	+	+

Características anatomopatológicas de los astrocitomas difusos

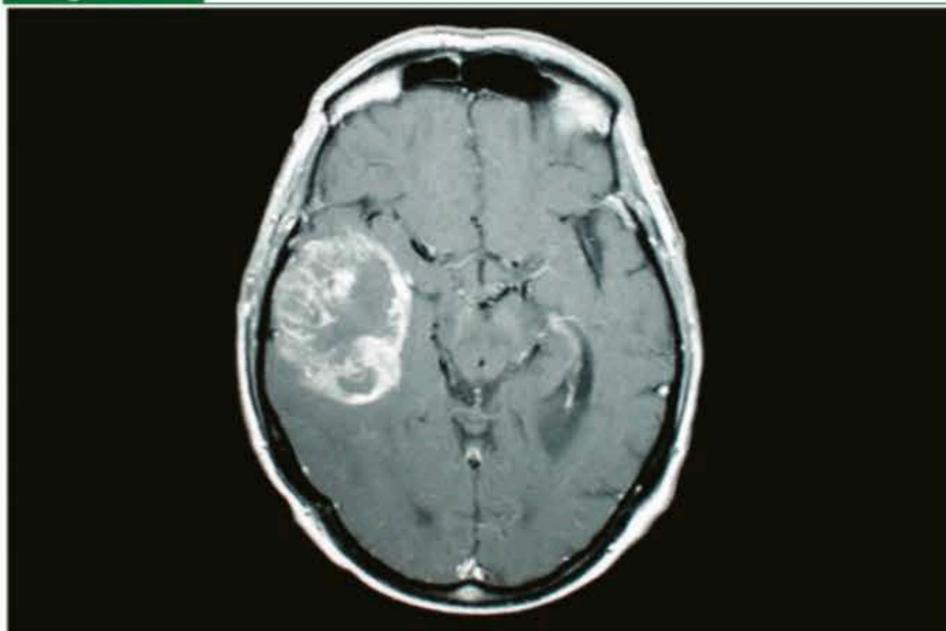
- Astrocitomas (bajo grado o grado II).** Corresponden a tumores de grado II. Son tumores que tienden a darse en niños y jóvenes adultos. En la RM, son tumores que no captan contraste o, si lo hacen, lo es en forma débil. El tratamiento consiste en cirugía y radioterapia, si bien, en algunas ocasiones, solamente se adopta una actitud expectante de seguimiento, sobre todo si afecta a áreas elocuentes; la quimioterapia se reserva para recurrencias tumorales. La mediana de supervivencia se sitúa en 5-10 años.
- Astrocitomas anaplásicos (tumores grado III).** La incidencia máxima de presentación se sitúa en torno a los 40 años. En la RM no suelen captar contraste, si bien pueden hacerlo en más ocasiones que los astrocitomas grado II. El tratamiento consiste en la resección quirúrgica, radioterapia y quimioterapia, ya sea sistémica (temozolamida) o, en los últimos años, local (carmustina), es decir, implantada en lecho quirúrgico tras la extirpación quirúrgica. La mediana de supervivencia se sitúa entre 2,5 y 3 años.
- Glioblastoma multiforme (tumores grado IV) (Figura 75).** Son los tumores primarios más frecuentes en los adultos. La edad media de presentación se sitúa en torno a los 53 años. De manera característica, muestra realce en anillo tras la administración de contraste (**Figura 76**).

Figura 75



Glioblastoma multiforme temporal derecho

Figura 76



Captación de contraste en anillo en paciente con glioblastoma multiforme temporal derecho

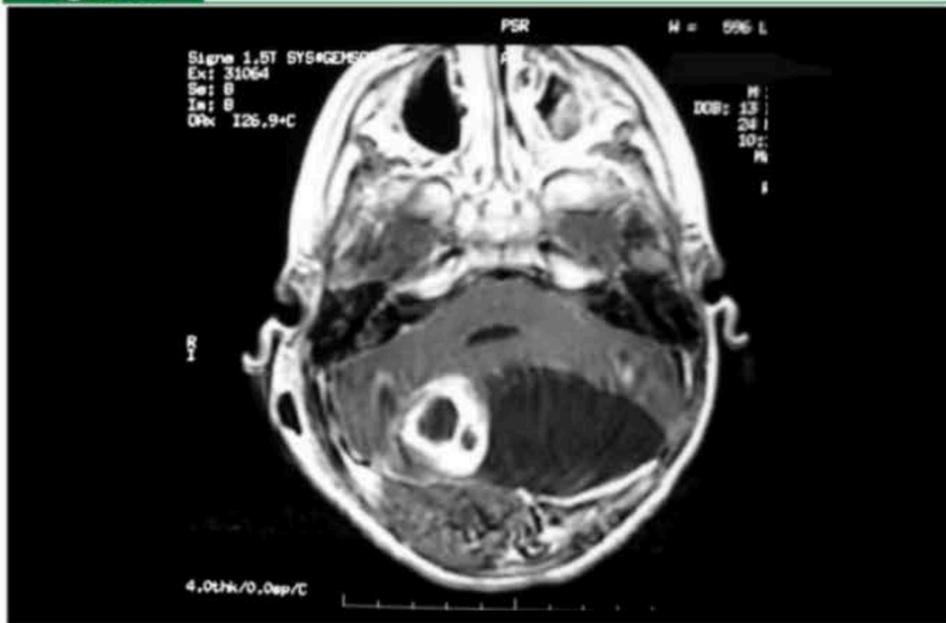
Al igual que el astrocitoma anaplásico, el tratamiento consiste en cirugía, radioterapia y quimioterapia (local o sistémica). A pesar de toda la disponibilidad terapéutica, la mediana de supervivencia es de un año. Por esta razón, en muchas ocasiones se decide la abstención terapéutica por la posibilidad de dejar secuelas al paciente, sobre todo, si está localizado en áreas elocuentes.

Astrocitomas localizados

Son tumores que se caracterizan por ser relativamente circunscritos y tener una mínima capacidad de diseminación a través del sistema nervioso. Suelen ser más comunes en niños y en jóvenes adultos. En esta categoría se incluyen:

- **Astrocitoma pilocítico (Figura 77)** (grado I de la OMS). Constituye la neoplasia cerebral más frecuente en los niños, con una incidencia máxima en la 2.ª década de la vida (10-12 años como pico de incidencia). Las fibras de Rosenthal constituyen un dato anatomopatológico característico de estos tumores.

Figura 77



Astrocitoma pilocítico cerebeloso

Se localizan sobre todo a nivel de los hemisferios cerebelosos, y en la RM se muestran como una lesión quística con un nódulo captante en su interior. La extirpación quirúrgica total de este tumor consigue curar a

este tipo de pacientes, sin necesidad de más terapias complementarias. El pronóstico es excelente en casos en los que se consigue la resección completa del tumor.

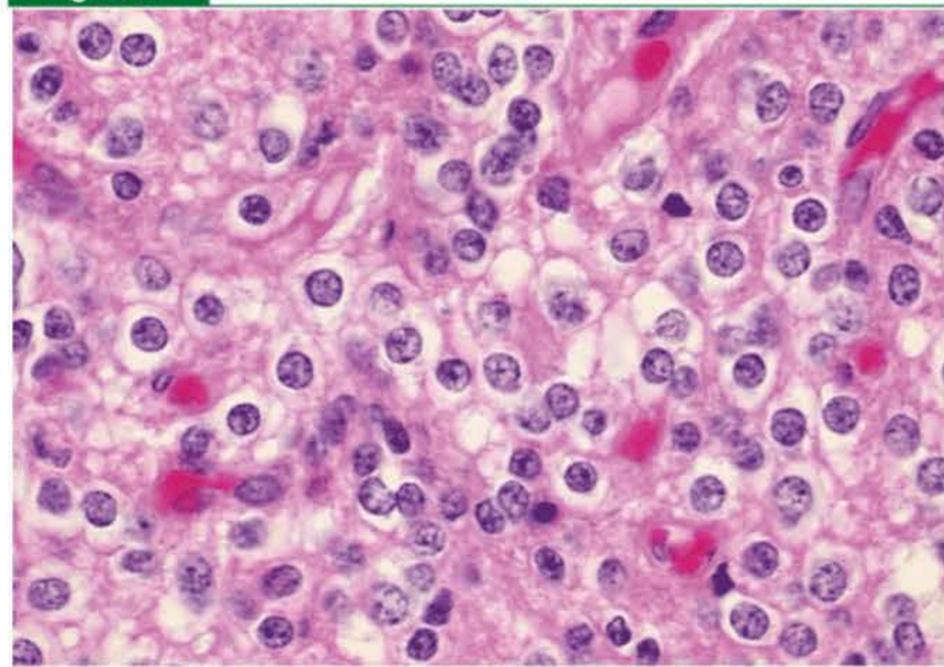
- **Astrocitoma gigantocelular subependimario** (grado I de la OMS). Es un tumor que se asocia a la esclerosis tuberosa. Se localiza a nivel de las paredes de los ventrículos laterales.

Oligodendroglioma

Representa menos del 10% de todos los gliomas. Su característica microscópica más llamativa es la existencia de células redondeadas que contienen núcleos hipercromáticos y citoplasmas de escasa aptencia tintorial, con aspecto de "huevo frito" (Figura 78). Son frecuentes los quistes, las calcificaciones y las hemorragias espontáneas.

Es típico que debute clínicamente con crisis epilépticas, siendo el tumor cerebral primario más epileptógeno.

Figura 78



Oligodendroglioma con la imagen típica de células en "huevo frito"

RECUERDA



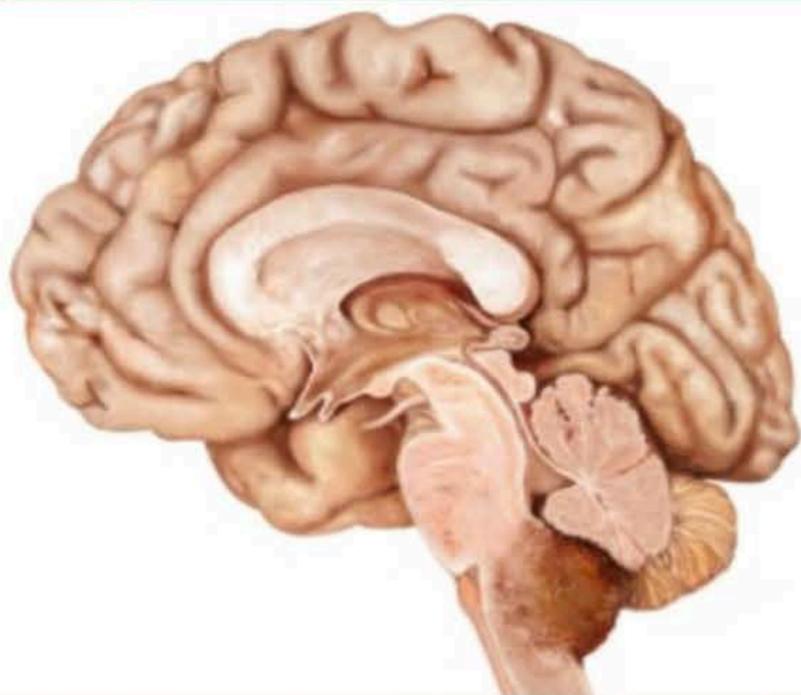
Ante un tumor en lóbulo frontal, hay que pensar fundamentalmente en tres posibilidades: metástasis, glioblastoma y oligodendroglioma. Este último se caracteriza por la presencia de calcio, que los dos anteriores no suelen manifestar.

La TC evidencia una lesión hipodensa con áreas quísticas y de calcificación, que no suele captar contraste intravenoso. El tratamiento de elección es la resección quirúrgica asociada a quimioterapia (PCV: procarbina, CCNU y vincristina); en el caso de los oligodendrogliomas anaplásicos, se puede asociar radioterapia. La pérdida de los brazos cromosómicos 1p y 19q se relaciona con una mejor respuesta a la quimioterapia y a una mayor supervivencia. En ocasiones existen tumores que son una mezcla de astrocitomas y oligodendrogliomas, constituyendo los oligoastrocitomas, tumores a caballo entre los otros dos.

Ependimoma

Su característica histológica más típica son las formaciones en "roseta". Generalmente son benignos. A nivel intracraneal, representan un 5-6% de los gliomas, y crecen típicamente en el suelo del cuarto ventrículo (Figura 79), produciendo hidrocefalia. Afectan generalmente a niños.

Figura 79



Ependimoma del cuarto ventrículo

Sin embargo, son mucho más frecuentes a nivel espinal, donde son más propios de adultos y son de mejor pronóstico. La columna cervical constituye el segmento donde se encuentra este tumor con mayor frecuencia. A nivel del *filum terminale*, se localiza de forma específica un subtipo de ependimoma, que es la variante mixopapilar.

El tratamiento de elección es la cirugía asociada a radioterapia. Pueden presentar siembras a través del LCR, en cuyo caso debe realizarse radioterapia de todo el neuroeje.

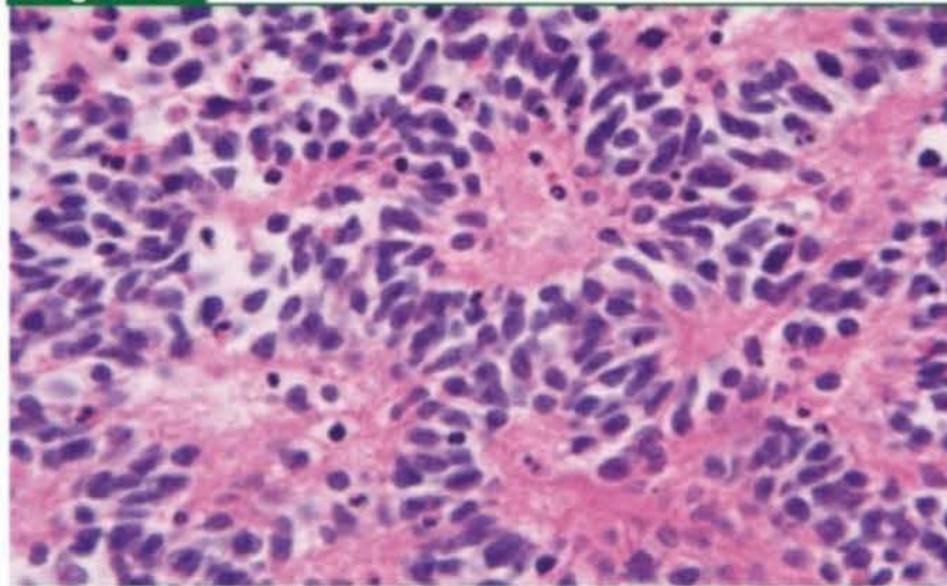
17.4.

Meduloblastoma (PNET infratentorial)

Se trata del tumor encefálico más frecuente en niños menores de 5 años y la neoplasia intracraneal maligna más frecuente en la edad infantil.

Histológicamente, son características las formaciones en "roseta de Homer-Wright", aunque no son patognomónicas porque también pueden aparecer en el resto de tumores embrionarios (Figura 80).

Figura 80



Rosetas de Homer-Wright, típicas del meduloblastoma

En un tercio de los casos se ha demostrado una pérdida de material genético a nivel del brazo corto del cromosoma 17. Se ha asociado a enfermedades hereditarias, como el síndrome del carcinoma basocelular nevoide (síndrome de Gorlin) y el síndrome de Turcot (poliposis colónica y tumor cerebral).



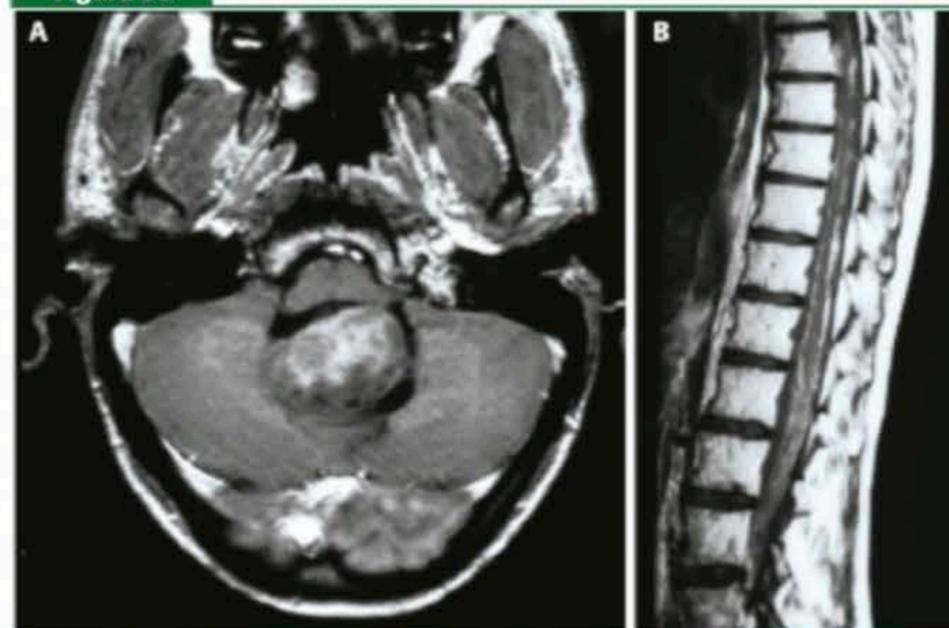
RECUERDA

El meduloblastoma se origina en el techo del cuarto ventrículo, mientras que el ependimoma parte del suelo del cuarto ventrículo.

Radiológicamente, suele manifestarse como un tumor sólido de la fosa posterior, que capta contraste de forma homogénea, habitualmente localizado en la línea media a nivel del vermis cerebeloso (Figura 81) y techo del cuarto ventrículo, por lo que generalmente debuta con síntomas de hipertensión intracraneal por hidrocefalia obstructiva y signos de disfunción cerebelosa (ataxia de tronco). En adultos, se localiza más frecuentemente a nivel hemisférico.

El tratamiento de elección es la cirugía, seguida de radioterapia craneoespinal y quimioterapia.

Figura 81



A: meduloblastoma en vermis cerebeloso; B: diseminación espinal

17.5.

Meningioma

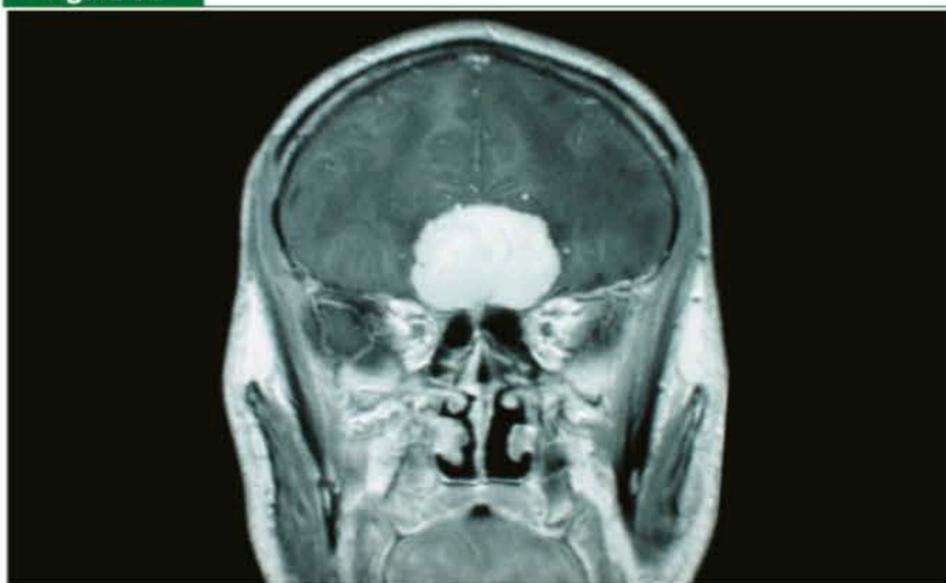
Epidemiología

El meningioma sigue en frecuencia a los gliomas dentro de los tumores intracraneales primarios en adultos (20%), pero es el más frecuente de los tumores intracraneales extraparenquimatosos. Afecta principalmente a mujeres durante la 5.ª y 6.ª década de la vida. Cuando se asocian a neurofibromatosis tipo II, aparecen en la infancia y, con frecuencia, en forma de lesiones múltiples.

Anatomía patológica

Crecen a partir de la aracnoides (leptomeninge), no de la duramadre. Su localización más frecuente es a nivel de la convexidad (Figura 82), pero pueden aparecer en cualquier lugar donde existan células aracnoideas.

Figura 82



Meningioma del surco olfatorio

Tienen tendencia a la calcificación. Los cuerpos de psamoma son un hallazgo anatomopatológico característico. La vimentina y el EMA (antígeno epitelial de membrana) son dos marcadores inmunohistoquímicos del meningioma.

Diagnóstico

Muestran un aspecto homogéneo redondeado y bien delimitado en la TC y la RM. Tras la administración de contraste, se produce un marcado realce del tumor y, en ocasiones, se detecta la denominada "cola dural".

Pueden presentar calcificaciones (cuerpos de psamoma), que son visibles en la TC y la Rx craneal. A veces producen hiperostosis y fenómeno *blistering* en el hueso del cráneo vecino.

Tratamiento

La resección completa puede ser curativa. La radioterapia se reserva para meningiomas malignos o atípicos, resecciones incompletas o casos recidivantes. En general son lesiones de buen pronóstico.

17.6.

Neurinoma del VIII par (schwannoma vestibular)

Es un tumor benigno, de crecimiento lento, que se origina en la vaina de mielina de la rama vestibular del VIII par craneal (Figura 83). Es el tumor más frecuente del ángulo pontocerebeloso (el segundo es el meningioma y, en tercer lugar, el epidermoide o colesteatoma) y el tumor primario más frecuente en la fosa posterior de los adultos. Pueden ser bilaterales y, en este caso, son patognomónicos de neurofibromatosis tipo II.

Produce hipoacusia neurosensorial, acúfenos y vértigo (lesión del VIII par). En su crecimiento puede comprimir los pares V y VII, dando lugar a hipoestesia trigeminal con abolición del reflejo corneal y paresia facial. Cuando es muy grande, puede llegar a comprimir el tronco encefálico y otros pares craneales, dando lugar a ataxia, diplopía, afectación de pares bajos e incluso trastornos respiratorios y coma, si no son diagnosticados antes.

El procedimiento diagnóstico de elección es la RM y, en segundo lugar, la TC con contraste.

El tratamiento puede ser quirúrgico y/o mediante radiocirugía (terapia con rayos gamma procedentes de varias fuentes [Co-60] dirigidos al área circunscrita del tumor, que se realiza en una única sesión). Se describe con más detalle en la Sección de *Otorrinolaringología*.



RECUERDA

Cuidado con el neurinoma del acústico, pues no es ni neurinoma (schwannoma) ni del acústico (es de la rama vestibular).

Figura 83



Neurinoma del VIII par craneal

17.7.

Tumores de la región pineal

Los tumores de esta región (Tabla 58) son, en general, más frecuentes en niños que en adultos. Habitualmente producen hidrocefalia por estenosis del acueducto de Silvio y dan clínica de HTIC sin focalidad neurológica.

El **germinoma** es el tipo histológico más frecuente y constituye el tumor más frecuente de la región pineal.

Habitualmente, los marcadores tumorales en LCR o suero son negativos, pero puede presentar una elevación moderada de α -fetoproteína (α -FP), fosfatasa alcalina placentaria o gonadotropina coriónica (HCG). Cuando son positivos, su determinación seriada permite evaluar la respuesta al tratamiento y diagnosticar precozmente las recidivas.

Tabla 58

Origen germinal	Origen no germinal
<ul style="list-style-type: none"> • Germinoma • Coriocarcinoma • Tumor seno endodérmico • Teratoma • Carcinoma embrionario 	<ul style="list-style-type: none"> • Astrocitoma • Pineoblastoma • Pineocitoma

Tumores de la región pineal

Es extraordinariamente radiosensible y puede tratarse con radioterapia. El resto requiere cirugía. El pronóstico es mucho mejor en el caso del germinoma que en los tumores no germinomatosos.

17.8.

Tumores hipofisarios

Adenoma

Son tumores benignos del lóbulo anterior de la hipófisis (adenohipófisis). Pueden ser funcionantes o secretores, que se dan en el 70% de los casos (el más frecuente, el prolactinoma), y no funcionantes. A veces son mixtos (más frecuentemente productores de hormona del crecimiento [GH] y prolactina).

Se clasifican, en función del tamaño, como microadenomas (menor de 1 cm) y macroadenomas (de tamaño mayor o igual a 1 cm) (Figura 84). Su incidencia es similar en ambos sexos, y son más frecuentes en la 3.ª y 4.ª década de la vida.

El tratamiento quirúrgico de elección es la resección por vía transesfenoidal. Dentro de los tratamientos médicos, destacan la bromocriptina para el prolactinoma y el octreótido o análogos para los secretores de GH. La radioterapia posquirúrgica es a veces muy eficaz en el control de las recidivas.

Una forma rara de presentación es la **apoplejía hipofisaria**, que consiste en un deterioro neurológico rápido que se manifiesta generalmente por cefalea, deterioro visual (incluida amaurosis súbita), oftalmoplejía y reducción del nivel de consciencia debido a una hemorragia, necrosis o infarto dentro del tumor y la glándula adyacente.

Se acompaña de panhipopituitarismo, por lo que el tratamiento consiste en tratamiento hormonal sustitutivo, sobre todo con corticoides, y en descompresión quirúrgica urgente, con el fin de mejorar la función visual.

En la Sección de *Endocrinología, metabolismo y nutrición* se desarrolla este tema con mayor profundidad.

Figura 84



Macroadenoma de hipófisis

17.9.

Craneofaringioma

Es un tumor disembrionárico originado a partir de restos de la bolsa de Rathke, de localización supraselar, que afecta principalmente a niños y adolescentes (Figura 85). Desde un punto de vista anatomopatológico, se ven dos variantes: adamantinomatosa (globalmente, la más frecuente) y la escamosa papilar (se ocasiona en los adultos).

Suele tener un importante componente quístico de contenido aceitoso y una pared parcialmente calcificada (se describen las calcificaciones en paréntesis en la Rx lateral de cráneo).

Produce clínica de disfunción neuroendocrina y campimétrica por compresión del quiasma (hemianopsia bitemporal o cuadrantanopsia inferior). Puede producir talla baja y obesidad por afectación hipotálamo-hipofisaria.

El tratamiento de elección es la resección quirúrgica, pero se han utilizado también la evacuación estereotáctica del quiste, terapia intracavitaria con radioisótopos como el itrio y el fósforo, bleomicina intralesional, IFN- α , radioterapia convencional y radiocirugía.

Figura 85



Craneofaringioma

17.10.

Linfoma cerebral primario

Habitualmente, se observa en pacientes con defectos inmunológicos mixtos (VIH, conectivopatías), aunque su frecuencia en individuos inmunocompetentes está aumentando (sobre todo ancianos). Se asocia a infecciones por el virus de Epstein-Barr.

Suelen ser linfomas de células B y presentar distribución perivascular. Se localizan con más frecuencia en ganglios de la base, sustancia blanca periventricular y cuerpo calloso. Un dato anatomopatológico característico de estos tumores son los infiltrados perivasculares de linfocitos.

En la TC craneal captan contraste homogéneamente, con frecuencia en anillo.

Es característica la importante disminución o desaparición de las lesiones en la TC, tras un ciclo de varias semanas con corticoides en dosis elevadas (tumor "fantasma"). El tratamiento más eficaz es la radioterapia, que actualmente suele combinarse con quimioterapia con metotrexato.

17.11.

Hemangioblastoma

Es un tumor benigno que aparece con más frecuencia en la fosa posterior, a nivel de los hemisferios cerebelosos. Es el más frecuente de los tumores primarios intraaxiales de la fosa posterior en el adulto. Puede ser sólido, aunque suele ser quístico, con un nódulo mural hipercaptante.

Aunque la mayoría son esporádicos, hasta un 20% ocurren en el contexto de la enfermedad de Von Hippel-Lindau.

En estos casos, con frecuencia son múltiples y se acompañan de hemangioblastomas retinianos y otras lesiones viscerales (habitualmente tumores o quistes, sobre todo, a nivel de páncreas y riñón).

Es típica la relación de esta enfermedad con el feocromocitoma. En la **Tabla 59** se describen las asociaciones más frecuentes entre facomatosis y tumores del sistema nervioso central.



Un quiste con un nódulo captante en su interior en el seno de un hemisferio cerebeloso es un astrocitoma pilocítico, si el paciente es un niño, y un hemangioblastoma si es adulto.

RECUERDA

Tabla 59

Facomatosis	Tumores SNC
Esclerosis tuberosa	Astrocitoma gigantocelular subependimario
Neurofibromatosis tipo I	Glioma de vías ópticas
Neurofibromatosis tipo II	<ul style="list-style-type: none"> • Neurinoma bilateral del VIII par • Meningiomas
Sturge-Weber	Angiomas leptomenígeos
Von Hippel-Lindau	Hemangioblastoma cerebeloso
Klippel-Trenaunay	Angioma cavernoso de la médula espinal

Facomatosis y tumores del sistema nervioso central

Pueden producir eritropoyetina y es característica la presencia de policitemia en los estudios de laboratorio. El tratamiento de elección es la cirugía (vaciamiento del quiste y exéresis del nódulo mural).

17.12.

Resumen de las características anatomopatológicas

En la **Tabla 60** se resumen las características anatomopatológicas más típicas de los tumores que se han tratado en el capítulo.

Tabla 60

Tumores SNC	Características anatomopatológicas
Astrocitoma pilocítico	Fibras de Rosenthal
Oligodendroglioma	Células en "huevo frito"
Tumores embrionarios	Rosetas de Homer-Wright
Meningioma	Cuerpos de psammoma
Schwannoma vestibular	Fibras de Antoni
Pineocitoma	Rosetas de Borit
Quiste coloide	Material PAS(+)
Linfoma	Infiltrados linfocitarios perivasculares
Cordoma	Células fisalíforas

Datos anatomopatológicos característicos de los tumores del sistema nervioso central

17.13.

Casos clínicos típicos

En la **Tabla 61** se refleja un esquema para identificar los casos clínicos típicos de tumores cerebrales para ayudar a identificar cada uno de ellos.

Tabla 61

Niño en estudio por trastorno hormonal o déficit visual, que en una prueba de imagen se observa calcificación en parénesis en zona selar	Craneofaringioma
Niño con clínica cerebelosa o de hidrocefalia con lesión quística en cerebelo, y que la anatomía patológica muestra fibras de Rosenthal	Astrocitoma pilocítico
Niño con hidrocefalia secundaria a lesión del suelo del cuarto ventrículo	Ependimoma
Niño con hidrocefalia secundaria a lesión del techo del cuarto ventrículo, con rosetas de Homer-Wright	Meduloblastoma
Paciente con lesión/lesiones que captan contraste en anillo	Metástasis, glioma de alto grado, absceso, toxoplasma o linfoma
Adulto que debuta con crisis epiléptica, que presenta lesión con calcificaciones y que la anatomía patológica muestra "células en huevo frito" y formaciones vasculares en "alas de pollo"	Oligodendroglioma
Inmunodeprimido con una lesión cerebral que puede adoptar varios aspectos, pero que desaparece al administrar corticoides	Linfoma
Adulto con lesión en fosa posterior (quística, cerebelosa) con un aumento del hematocrito	Hemangioblastoma
Mujer con lesión que capta intensamente contraste ("en bombilla"), extraaxial en contacto con duramadre, con realce dural y a veces remodelación ósea	Meningioma
Adolescente que debuta con hidrocefalia, con lesión pineal y elevación de marcadores (AFP, HCG)	Germinoma
Adulto con hipoacusia neurosensorial y lesión en APC	Neurinoma del acústico

Casos clínicos típicos de tumores cerebrales

Ideasclave

- ✓ En los adultos, los tumores cerebrales más frecuentes son las metástasis cerebrales, mientras que el primario más frecuente es el glioblastoma multiforme.
- ✓ Sin embargo, en los niños, el tumor más frecuente es el astrocitoma pilocítico y el tumor maligno más común es el meduloblastoma. Las metástasis son muy raras.
- ✓ El síntoma de presentación más frecuente de los tumores cerebrales es la cefalea. Suele ser más intensa por la mañana y puede llegar a despertar a los pacientes por la noche.
- ✓ La metástasis más frecuente es la del carcinoma microcítico de pulmón. Sin embargo, el tumor con mayor tendencia a producir metástasis cerebrales es el melanoma.
- ✓ El tratamiento de elección de una metástasis cerebral única, en lugar accesible y con la enfermedad primaria controlada, es la cirugía y posterior radioterapia holocraneal.
- ✓ Los astrocitomas constituyen los tumores primarios más frecuentes del sistema nervioso central.
- ✓ Los astrocitomas difusos se caracterizan por una tendencia a degenerar hacia formas más malignas con el paso del tiempo.
- ✓ El tratamiento de los astrocitomas difusos de alto grado (astrocitoma anaplásico y glioblastoma multiforme) es paliativo.
- ✓ El astrocitoma gigantocelular subependimario se asocia a la esclerosis tuberosa.
- ✓ El tumor primario más epileptógeno es el oligodendroglioma.
- ✓ Los meningiomas son tumores que tienen una influencia hormonal evidente: afectan más a las mujeres y se han empleado antagonistas de progesterona en su tratamiento.
- ✓ El tratamiento de elección de los meningiomas es el abordaje quirúrgico. El grado de resección influye en la posibilidad de recidivas del tumor.
- ✓ La clínica más frecuente de presentación de los tumores de la región pineal es la hipertensión intracraneal secundaria a una hidrocefalia.
- ✓ El tumor más frecuente de la región pineal es el germinoma, cuyo tratamiento de elección es la radioterapia.
- ✓ Los adenomas hipofisarios pueden ser funcionantes o no funcionantes. Suelen manifestarse como una hemianopsia bitemporal de predominio en campos superiores, junto con la clínica derivada de la hiperfunción hormonal (si son funcionantes) y/o del hipopituitarismo producido.
- ✓ Un tumor selar con quistes y calcio orienta al diagnóstico de craneofaringioma.
- ✓ Un tumor cerebeloso asociado a policitemia es un hemangioblastoma.

Casosclínicos

Acude a urgencias un varón de 58 años, fumador, con antecedentes de HTA, úlcera gástrica y EPOC, por haber presentado una crisis epiléptica con semiología motora de brazo derecho de unos 5 minutos de duración que no se ha acompañado de alteración del nivel de consciencia. Niega traumatismo previo ni episodios febriles. En el momento actual el paciente se encuentra asintomático ¿Cuál sería la actitud a seguir?

- 1) Remitir a domicilio si va a estar acompañado y citar en consulta de Neurología para continuar estudio.
- 2) Realizar un EEG para valorar si lo que refiere el paciente fueron crisis.
- 3) Realizar una analítica completa y si es normal puede remitirse a casa sin medicación, pues es la primera crisis.
- 4) Realización de TC craneal en busca de alguna lesión que irrite la corteza.

RC: 4

Tras historiar al paciente y confirmar que tiene una exploración neurológica normal, se procede a la realización de un TC craneal que viene informado por el radiólogo como 3 lesiones cerebrales que captan contraste en anillo, con importante edema asociado. ¿Cuál es el diagnóstico de sospecha?

- 1) Glioma de bajo grado.
- 2) Metástasis cerebrales.
- 3) Absceso.
- 4) Meningioma.

RC: 2

¿Cuál será el origen más probable de su tumor primario?

- 1) Pulmón.
- 2) Gastrointestinal.

- 3) Próstata.
- 4) Melanoma.

RC: 1

Se completa el estudio con una TC *body* y una valoración oncológica, encontrándose un carcinoma pulmonar circunscrito a nivel local, sin diseminación extrapulmonar. El oncólogo refiere que el paciente puede tener buen pronóstico. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones le parece incorrecta?

- 1) Debe administrarse medicación antiepiléptica.
- 2) Los corticoides son útiles para disminuir el edema vasogénico.
- 3) Si la lesión es accesible, puede estar indicada la cirugía.
- 4) La radioterapia craneal no está indicada.

RC: 4

En vista de todo lo anterior, ¿qué esquema de tratamiento se propondría al paciente para su metástasis cerebral?

- 1) Cirugía, si son accesibles, y radioterapia holocraneal posterior.
- 2) Tratamiento sintomático (corticoides y antiepilépticos).
- 3) Radiocirugía.
- 4) Radioterapia holocraneal.

RC: 1

Casos clínicos

Hombre de 35 años, fumador, que consulta porque ha notado que en los últimos meses que presenta torpeza y una dificultad progresiva para manipular con su mano derecha, con "fallos cuando intenta coger las cosas". A la exploración presenta fuerza normal, no alteraciones sensitivas, pero presenta disdiadococinesia y dismetrías, siendo el Romberg negativo. Se realiza de urgencias una TC craneal donde se evidencia una lesión quística con un nódulo captante en hemisferio cerebeloso izquierdo. La radiografía de tórax es normal. En el ECG presenta ritmo sinusal, sin alteraciones en la repolarización. La analítica es normal, salvo una hemoglobina de 18. ¿Qué se sospecha en este paciente?

- 1) Metástasis de carcinoma pulmonar.
- 2) Hemangioblastoma.
- 3) Astrocitoma pilocítico.
- 4) Meduloblastoma.

RC: 2

Desde el punto de vista anestésico, ¿cuál es la consideración principal que hay que tener antes del tratamiento de este tumor?

- 1) La policitemia puede ser causa de aumento del riesgo trombótico.
- 2) Hay que hacer estudio de diseminación en el neuroeje.
- 3) Puede asociarse a un feocromocitoma.
- 4) Su implantación en el troncoencéfalo puede generar trastornos en el ritmo cardíaco.

RC: 3

Es importante conocer la relación con una facomatosis, pues habrá que estudiar por completo otros órganos afectados. En este caso ¿Cuál es la facomatosis que se suele asociar?

- 1) Von Hippel Lindau.
- 2) Esclerosis tuberosa.
- 3) Neurofibromatosis tipo II.
- 4) Sturge Weber.

RC: 1

¿Cuál de las siguientes afirmaciones respecto a este tumor es falsa?

- 1) Pese al tratamiento quirúrgico, seguido de radioterapia y quimioterapia, el pronóstico es malo.

- 2) La asociación con el feocromocitoma aunque importante, sólo se da en un 20% de los casos.
- 3) Es el tumor primario cerebeloso más frecuente del adulto.
- 4) Es poco frecuente en la población pediátrica.

RC: 1

Nos remiten una niña de 6 años desde la consulta de endocrino porque en estudio por trastornos hormonales se ha realizado una radiografía craneal en la que se muestra una calcificación en parénesis en la región supraselar. ¿Cuál será su diagnóstico más probable?

- 1) Adenoma hipofisario.
- 2) Glioma del nervio óptico.
- 3) Craneofaringioma.
- 4) Meduloblastoma.

RC: 3

Además de por alteraciones hormonales, este tumor es típico que debute por alteraciones campimétricas. ¿Cuál es la alteración campimétrica típica de esta lesión?

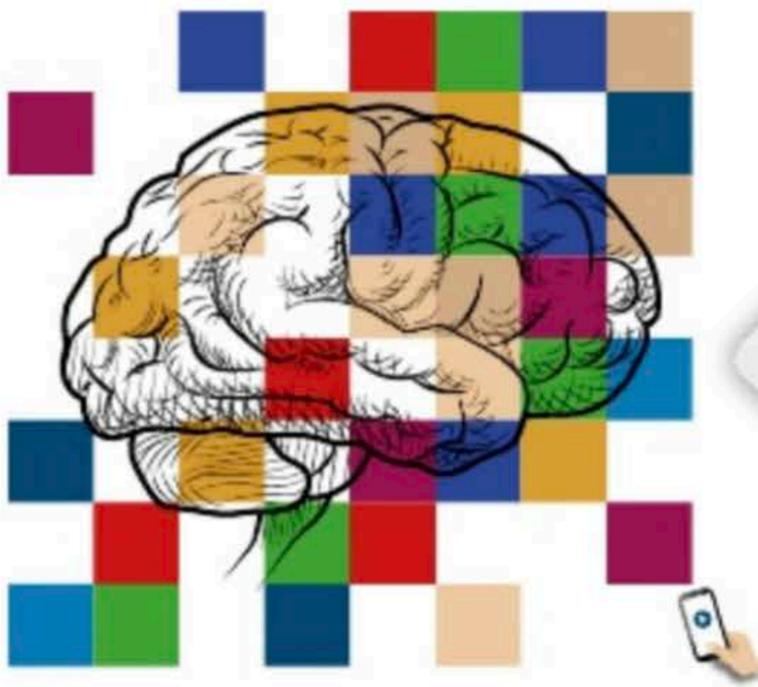
- 1) Hemianopsia homónima.
- 2) Amaurosis.
- 3) Hemianopsia heterónima bitemporal.
- 4) Hemianopsia heterónima binasal.

RC: 3

En cuanto a las características de esta lesión, ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es falsa?

- 1) Se describen dos variantes anatomopatológicas: adamantinomatosa y la escamosa papilar.
- 2) En general es una lesión de buen pronóstico.
- 3) La cirugía, y en ocasiones la instilación de sustancias lesivas en el quiste son las alternativas de tratamiento más habituales.
- 4) Esta lesión casi nunca recidiva.

RC: 4



NR

Los traumatismos craneoencefálicos (TCE) se consideran la primera causa de pérdida de conocimiento (incluyendo desde la conmoción cerebral hasta las diferentes fases de coma) en la población general y el factor etiológico conocido más frecuente de epilepsia entre los 18-35 años.

18.1.

Escala de coma de Glasgow (P01, P02)

La escala de Glasgow se expone en la **Tabla 62**.

Tabla 62			
Puntuación	Apertura de ojos	Respuesta motora	Respuesta verbal
6	-	Obedece órdenes	-
5	-	Localiza el dolor	Orientado
4	Espontánea	Retira el dolor	Confuso
3	A la voz	Flexora (decorticación)	Inapropiado
2	Al dolor	Extensión (descerebración)	Incomprensible
1	No	No	No

Escala de coma de Glasgow



El nivel de consciencia, valorado según la puntuación en esta escala, es el principal factor pronóstico en el TCE. Se define como TCE leve el que tiene una puntuación de 14 o 15; TCE moderado es aquél que puntúa entre 9 y 13; una puntuación total menor o igual a 8 indica TCE grave, de mal pronóstico.



RECUERDA

La respuesta motora es el parámetro de mayor valor en la escala de Glasgow.

En general, la prueba radiológica de elección para el diagnóstico de las lesiones intracraneales asociadas al traumatismo craneoencefálico es la TC craneal.

18.2.

Manejo del TCE en urgencias

- **Pacientes con riesgo bajo.** Pacientes asintomáticos, con cefalea, mareo o con una contusión o abrasión del cuero cabelludo. En este grupo de pacientes se recomienda la observación domiciliaria, sin indicar ninguna prueba de imagen, siempre y cuando estén acompañados. Se recomienda la realización de una TC cerebral a aquéllos con coagulopatías, enolismo, abuso de drogas, antecedentes neuroquirúrgicos, ancianos con incapacidad y epilepsia.
- **Pacientes de moderado riesgo.** Pacientes con amnesia postraumática, pérdida de consciencia, que han tenido convulsiones, pacientes que están vomitando, pacientes con tumefacción significativa subgaleal, cefalea progresiva, menores de 2 años o historia de ingesta de drogas. En este tipo de pacientes, se recomienda la realización de una TC cerebral y, en la mayor parte de los casos, observación hospitalaria durante unas horas.
- **Pacientes de alto riesgo.** Son pacientes que tienen un nivel de consciencia deprimido, GCS < 14 o aquéllos en los que se observa una disminución progresiva del nivel de consciencia, pacientes que muestran focalidad neurológica, TCE penetrantes o fracturas-hundimiento. Este grupo debe ser sometido a la realización de una TC cerebral y valoración por el servicio de Neurocirugía.

18.3.

Fracturas craneales

Según el patrón de fractura, pueden clasificarse como se describe en los apartados siguientes.

Fractura lineal

Demuestra que el cráneo ha sufrido un impacto de gran energía, pero el pronóstico del paciente dependerá de la posible lesión encefálica subyacente, no de la fractura. Existe una pobre correlación entre lesión ósea y daño cerebral.

El hallazgo de una fractura en la radiografía simple de cráneo es indicación de TC craneal urgente para valorar las posibles lesiones intracraneales asociadas (**Figura 86**). Por lo general, no requieren tratamiento, pero es necesario mantener al paciente en observación.

Estas fracturas pueden ser:

- **Cerradas.** Sin comunicación con laceración en piel ni duramadre.
- **Compuesta.** Cuando está asociada a una herida en el cuero cabelludo o en continuidad con una fractura en la pared de senos paranasales, celdas mastoideas o cavidad del oído medio con integridad de la duramadre. En este caso, hay que desbridar la herida y administrar tratamiento antibiótico para prevenir osteomielitis e infecciones del cuero cabelludo (más frecuentemente por *Staphylococcus aureus*), sin mayor riesgo intracraneal.
- **Abierta.** Cuando está en comunicación con una laceración de la duramadre, con aumento del riesgo de infección intracraneal.

Figura 86



Fractura lineal frontal

Fractura hundimiento

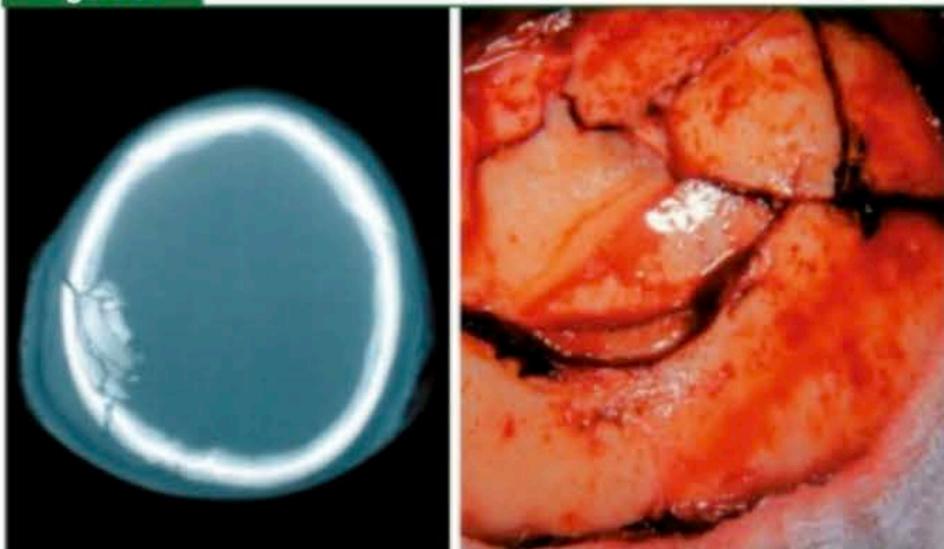
Aquella en que la tabla externa se hunde por debajo del límite anatómico de la tabla interna, normalmente debido a la aplicación de alta energía sobre un área relativamente pequeña (Figura 87). El tratamiento depende en gran medida de dichas lesiones pero, en general, requieren cirugía para elevar el fragmento. En estas fracturas, está aumentado el riesgo de crisis postraumáticas.



RECUERDA

Una fractura-hundimiento es un factor de riesgo para el desarrollo de crisis epilépticas precoces.

Figura 87



Fractura-hundimiento parietal

Fracturas propias de la infancia

- **Diastásica.** Aquella en la que el trazo de fractura coincide con una sutura craneal.
- **Creciente o evolutiva.** Se caracteriza porque la fractura desgarrar la duramadre, permitiendo que la aracnoides se hernie a través de la línea de fractura, de modo que las pulsaciones de LCR la van agrandando progresivamente. Se llaman también quistes leptomeníngicos postraumáticos y requieren cirugía para cerrar el defecto meníngeo.
- **En "ping-pong".** Por la plasticidad del cráneo, los hundimientos cerrados suelen producir este tipo de fractura característica en tallo verde. En ausencia de daño parenquimatoso, la reparación quirúrgica suele ser necesaria solamente en las frontales por motivos estéticos (en otras localizaciones, suelen desaparecer con el crecimiento) (Figura 88).

Figura 88



Fractura en "ping-pong" en un lactante

Fracturas de la base del cráneo

Se sospechan cuando un paciente que ha sufrido un TCE presenta determinados signos exploratorios: hemotímpano, equimosis retroauricular (signo de Battle), equimosis periorbitaria ("ojos de mapache"), lesión de pares craneales que discurren por la base (anosmia por lesión del I par craneal en las fracturas frontoetmoidales, lesión del VII y VIII par en las de peñasco y del VI par en las de *clivus*) y, con menos frecuencia (aunque diagnósticas), otorrea o rinorrea lícua o hemáticas (Figura 89).

Figura 89



Signos clínicos de fractura de la base del cráneo

Las características diferenciales de las fracturas longitudinales o transversales del peñasco vienen recogidas en la **Tabla 63**.

Tabla 63	Longitudinal	Transversal
Frecuencia	70-90%	12-20%
Perforación	Frecuente	Rara
Otorrea	Frecuente	Rara
Hemotímpano	Rara	Frecuente
Otolicuorrea	Frecuente	Rara
Hipoacusia	Transmisiva	Perceptiva (cofosis)
Parálisis facial	20%. Transitoria	50%. Permanente
Vértigo	Raro y leve (posicional)	Frecuente y grave
Radiología	Schüller	Stenvers

Diagnóstico diferencial de las fracturas del peñasco

Las fracturas de la base del cráneo son difícilmente evidenciables en la radiografía simple, por lo que la prueba radiológica de elección es la TC craneal con ventana ósea. Un signo indirecto es la presencia de aire intracraneal (neumoencefalo). Existen ciertas proyecciones radiológicas clásicas, ahora en desuso, para diagnosticar fracturas de peñasco: Schüller para las longitudinales y Stenvers para las transversales.



RECUERDA

La TC con ventana ósea es la prueba radiológica diagnóstica de elección en las fracturas de base de cráneo. El tratamiento de estas fracturas es conservador en la mayor parte de los casos.

La mayor parte de las fracturas basílicas no precisan tratamiento por sí mismas. Sin embargo, pueden asociarse con determinadas complicaciones que sí requieren un manejo específico: aneurisma carotídeo traumático, fístula carotidocavernosa postraumática, fístula de LCR, meningitis (incluso en ausencia de fístula de LCR), parálisis facial, entre otros.

18.4.

Conmoción cerebral

Es la lesión traumática cerebral más frecuente y de menor transcendencia. Se define como una alteración del nivel de consciencia, transitoria y de duración variable, como consecuencia de un traumatismo no penetrante provocado en el cerebro. Se pueden producir diversas alteraciones en el comportamiento del paciente, amnesia del episodio, incoordinación..., que se recuperan en un tiempo variable y generalmente, breve. No se ha comprobado ningún tipo de alteración anatomopatológica ni radiológica en el encéfalo, únicamente una leve disfunción bioquímica (descenso de ATP mitocondrial o alteración de neurotransmisores excitatorios). No precisa tratamiento específico (P03).

18.5.

Hematoma epidural

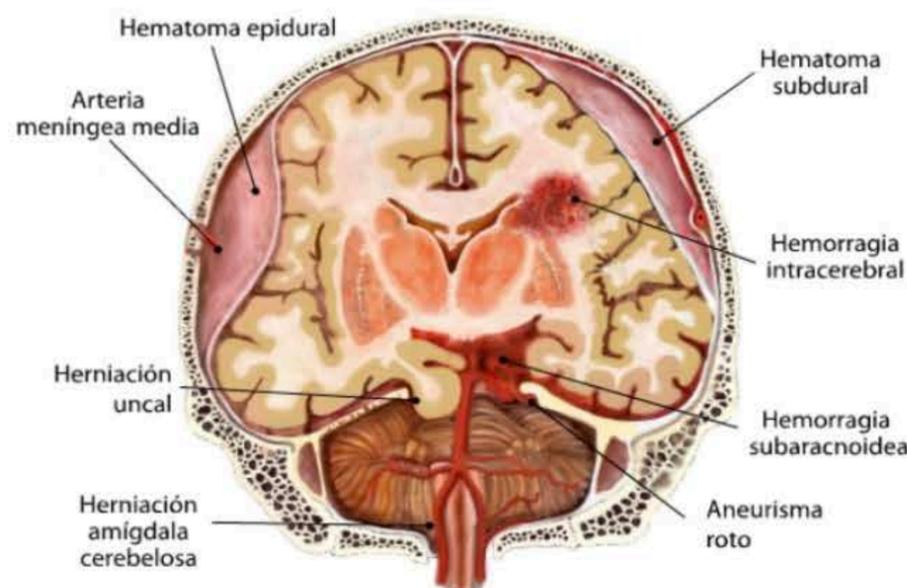
Aparece en un 1-3% de los traumatismos craneales. Es más común en la 2.ª y 3.ª década, sobre todo, en varones. Los accidentes de tráfico son la causa

más frecuente. El 85% de los casos son de origen arterial, principalmente por desgarramiento de la arteria meníngea media tras una fractura de hueso temporal o parietal (P04, P05, P06, P07). En frecuencia, le siguen los de localización frontal y de fosa posterior.

La presentación clínica clásica es pérdida de consciencia, seguida de un periodo de lucidez (intervalo lúcido). Posteriormente se produce un deterioro neurológico de rápida evolución, en general debido a herniación uncal por el importante efecto de masa de la colección hemática. Sin embargo, menos del 30% se presenta con la secuencia completa (con frecuencia, no hay pérdida de consciencia inicial o la hay sin intervalo lúcido posterior).

El diagnóstico se realiza mediante TC, que demuestra una imagen hiperdensa por debajo de la tabla interna del cráneo con morfología de "lente biconvexa", que comprime el parénquima cerebral subyacente (efecto de masa) (Figura 90).

Figura 90



Hemorragias intracraneales

La mayoría precisan evacuación quirúrgica urgente por craneotomía. La mortalidad con tratamiento precoz es de aproximadamente el 10%.

18.6.

Hematoma subdural (Tabla 64)

Suele ser consecuencia de una hemorragia venosa causada por la rotura de las venas puente corticales o una laceración del parénquima cerebral.

Se clasifican, en función del tiempo de evolución desde el impacto, en agudos (3 primeros días tras el traumatismo), subagudos (entre 3 días y 3 semanas) y crónicos (a partir de las 3 semanas):

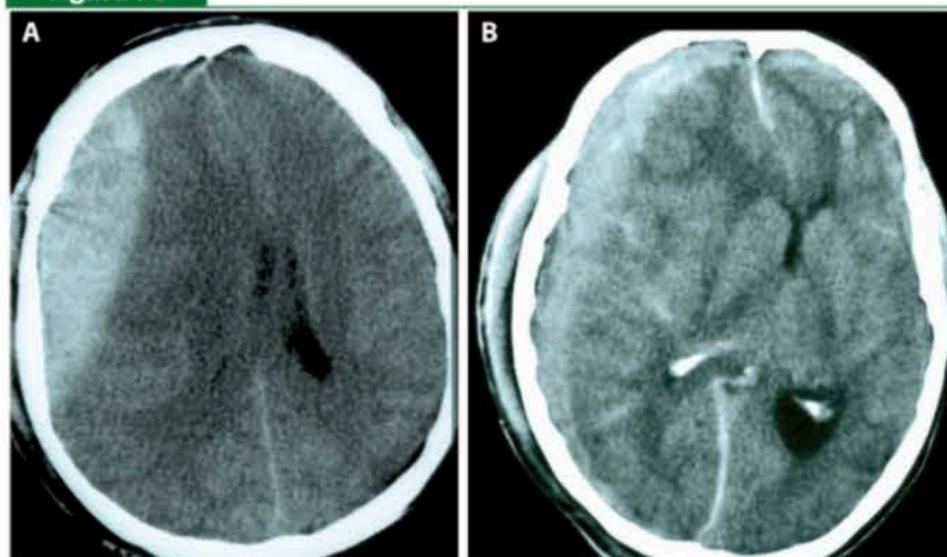
- **Hematoma subdural agudo.** Supone una de las lesiones traumáticas con mayor morbimortalidad (50-90% a pesar de la cirugía). Generalmente, la magnitud del impacto es mayor que en el hematoma epidural, y suele acompañarse de daño del parénquima subyacente, por lo que tienen peor pronóstico. Cursan con deterioro neurológico de rápida evolución. Se diagnostica en la TC por una imagen hiperdensa en forma de "semiluna" (Figura 91).

Tabla 64

	Hematoma epidural	Hematoma subdural
Origen	Sangrado arterial (85%) Lo más frecuente, rotura de la arteria meníngea media	<ul style="list-style-type: none"> Rotura de vv. corticales Agudo: primera semana Subagudo: 7-10 días post-TCE Crónico: TCE trivial o no identificado en 50%. Típico de ancianos y alcohólicos
Clínica	Conmoción cerebral ↓ Intervalo lúcido ↓ Herniación uncal (coma de rápida evolución) Aunque < 30% se presentan con la clínica clásica	<ul style="list-style-type: none"> Agudo: clínica de herniación uncal progresiva de rápida evolución Crónico: cefalea y demencia progresivas (parecido a ACV isquémico, pero fluctuante)
TC	<ul style="list-style-type: none"> Hiperdensidad en forma de lente biconvexa Frecuentemente efecto de masa 	<ul style="list-style-type: none"> Agudo: hiperdensidad en forma de "semiluna" Subagudo: isodensos Crónico: hipodensidad en forma de "semiluna"
Lesión parénquima	En general, menor y más tardía (por compresión)	En general, mayor y desde el principio (la sangre está en contacto con el parénquima cerebral)
Mortalidad	Con diagnóstico y tratamiento precoz, la mortalidad es aprox. 10%	Las formas agudas tienen una mortalidad del 50-90%
Tratamiento	Evacuación quirúrgica mediante craneotomía	<ul style="list-style-type: none"> Agudo: evacuación quirúrgica mediante craneotomía Crónico: evacuación quirúrgica mediante trépano, con o sin drenaje subdural

Hematoma epidural y hematoma subdural

Figura 91



A: hematoma epidural con forma de lente biconvexa; B: hematoma subdural agudo con forma de "semiluna". Ambos producen gran desplazamiento de estructuras de línea media

Se recomienda la utilización de antiepilépticos por el riesgo de crisis epilépticas precoces. El tratamiento requiere la evacuación quirúrgica urgente por craneotomía.

- **Hematoma subdural subagudo.** Suelen ser isodensos con el parénquima cerebral, aunque rara vez es preciso recurrir a la RM para su diagnóstico.

- **Hematoma subdural crónico.** Aparece sobre todo en pacientes de edad avanzada y alcohólicos crónicos, que suelen presentar cierto grado de atrofia cerebral (con el consecuente aumento del espacio subdural), y en pacientes anticoagulados. El traumatismo desencadenante es a menudo tan trivial que el paciente y la familia no lo recuerdan.

**RECUERDA**

La imagen en "semiluna" es propia del hematoma subdural y la imagen en forma de "lente biconvexa" es característica del hematoma epidural

Los síntomas y signos del hematoma subdural crónico son muy heterogéneos y pueden simular la clínica de otras entidades, como un accidente vascular cerebral, tumores, encefalopatías metabólicas, demencia o psicosis. Predominan la alteración del estado mental, la hemiparesia, las caídas frecuentes y la cefalea.

En la TC cerebral son hipodensos (densidad líquido), también en forma de "semiluna". Si son sintomáticos, requieren evacuación quirúrgica, pero al estar evolucionados, pueden evacuarse a través de agujeros de trépano, dejando o no un drenaje continuo. El uso de corticoides puede favorecer su reabsorción y mejoría clínica, pudiendo estar indicados como tratamiento de las formas paucisintomáticas y con poco efecto compresivo sobre el parénquima.

18.7.**Contusión cerebral hemorrágica**

Son lesiones necroticohemorrágicas intraparenquimatosas traumáticas (hiperdensas en la TC) (Figura 92) cuya localización más frecuente es el lóbulo frontal (polo y superficie orbitaria), la porción anterobasal del lóbulo temporal y el polo occipital, zonas más sensibles al daño por contragolpe ocasionado por el movimiento brusco del encéfalo dentro de la caja craneal, ya que se golpean contra rebordes óseos. La indicación quirúrgica dependerá de la localización, tamaño y estado neurológico del paciente. Suelen precisar tratamiento antiepiléptico (mayor porcentaje de crisis focales precoces o tardías asociadas).

Figura 92



Contusiones cerebrales hemorrágicas múltiples (flechas)

18.8.

Lesión axonal difusa

Es una lesión primaria del parénquima cerebral que se produce en pacientes que sufren un TCE con mecanismo rotacional de aceleración-deceleración. Anatomopatológicamente, se detectan lesiones difusas en los axones. Produce un deterioro precoz y mantenido del nivel de consciencia, sin que haya en la TC cerebral una lesión que justifique el cuadro.

La gravedad del daño axonal viene determinada por la localización de hemorragias puntiformes en la TC craneal: grado I si están en la unión corticosubcortical; grado II, a nivel de cuerpo calloso, y grado III, en la porción dorsolateral del tronco encefálico. Son lesiones que, en general, conllevan un mal pronóstico.



RECUERDA

Importante disminución del nivel de consciencia tras TCE de manera mantenida; sin hallazgos relevantes en la TC hace pensar en lesión axonal difusa.

18.9.

Complicaciones y secuelas del neurotraumatismo central

- **Infecciones tardías** en traumatismos abiertos (meningitis postraumática recurrente, empiema, absceso, tromboflebitis, laberintitis purulenta).

Ideasclave

- ✓ La escala de Glasgow valora el nivel de consciencia de un paciente traumatizado en función de tres parámetros: respuesta verbal, motora y ocular. La puntuación mínima es de 3 puntos y la máxima (nivel de consciencia normal), de 15.
- ✓ Los traumatismos craneoencefálicos (TCE) se dividen en leves (14-15 puntos en la escala de Glasgow), moderados (9 y 13 puntos) y graves (3 y 8 puntos).
- ✓ Mediante la historia clínica y la exploración, los pacientes que han sufrido un TCE deben considerarse como de bajo, moderado o alto riesgo de tener una lesión intracraneal, ya que el manejo es diferente en cada uno de los tres grupos.
- ✓ Una fractura abierta implica un desgarro de la duramadre y conlleva un riesgo de infección intracraneal. En las fracturas compuestas, la duramadre está íntegra, por lo que hay un riesgo bajo de infección intracraneal.
- ✓ En las fracturas de base de cráneo, puede existir una afectación de pares craneales, especialmente el I y II en fracturas de fosa craneal anterior, el VII y VIII en fracturas de peñasco y el VI en fracturas de clivus.
- ✓ La salida de LCR a través del oído o de la nariz es un hallazgo característico, pero poco frecuente, de las fracturas de base de cráneo.
- ✓ El hematoma epidural suele deberse a un desgarro de la arteria meníngea media por una fractura ósea. El hematoma subdural suele ser de origen venoso, debido a una lesión de la corteza cerebral.
- ✓ La clínica más frecuente de presentación de un hematoma epidural es la derivada de una herniación uncal; sin embargo, lo más característico es la existencia de un intervalo lúcido.
- ✓ La edad avanzada, el alcoholismo y las alteraciones de la coagulación constituyen factores de riesgo para el hematoma subdural crónico. En la mitad de los casos se reconoce un antecedente traumático.

- **Fístula de líquido cefalorraquídeo.**
- **Crisis epilépticas postraumáticas.**
- **Fístula carotidocavernosa.** Más frecuente en traumatismos de la base o penetrantes. También puede aparecer de manera espontánea. Se produce por rotura parcial del sifón carotídeo dentro del seno cavernoso y cursa con exoftalmos unilateral o bilateral pulsátil, soplo audible por el propio paciente dentro de la cabeza (suele ser el síntoma inicial), quemosis conjuntival importante y, a veces, lesión de pares craneales oculomotores (más frecuente del VI par, que es el único localizado en el interior del seno cavernoso) o de las ramas trigeminales del seno cavernoso (1.ª y 2.ª). El diagnóstico se confirma por angiografía y el tratamiento de elección es la embolización, que debe realizarse en las de alto flujo o si existen alteraciones visuales.
- **Síndrome postraumático.** Aparece típicamente días o meses después de traumatismos craneoencefálicos leves y cursa con cefaleas muy variadas, mareos, irritabilidad, ansiedad, déficit de concentración o síntomas pseudopsicóticos, con exploración neurológica generalmente normal.
- **Hidrocefalia postraumática.** Este cuadro se caracteriza por la tríada de Hakim-Adams. Un 4% de los traumatismos craneoencefálicos graves pueden complicarse con este tipo de hidrocefalia comunicante. El manejo diagnóstico y terapéutico es similar a la forma idiopática vista anteriormente.
- **Encefalopatía traumática crónica.** Es una secuela crónica que combina trastornos de personalidad, cognitivos (bradipsiquia y déficits memorísticos) y motores (disfunción cerebelosa, parkinsonismo, alteraciones de la vía piramidal).
- **Demencia postraumática.**

Casos clínicos

Caso clínico 1: varón de 35 años que sufre una caída desde 3 metros de altura con traumatismo en región parietal. A la llegada de los servicios de urgencias el paciente se encuentra en situación de coma y presenta salida de líquido claro por el oído. No realiza movimientos espontáneos, pero al dolor sí ejecuta una retirada de las extremidades, emite gruñidos incomprensibles pero no abre los ojos. ¿Qué GCS tiene el paciente?

- 1) 7.
- 2) 8.
- 3) 9.
- 4) 10.

RC: 1

Ante dicho GCS, ¿cómo se clasificaría el TCE?

- 1) Me faltan datos para determinarlo.
- 2) Leve.
- 3) Moderado.
- 4) Grave.

RC: 4

¿Cuál sería la primera prueba diagnóstica a realizar en el estudio de su TCE?

- 1) RX cráneo.
- 2) TC cráneo.
- 3) Arteriografía cerebral.
- 4) RM craneal.

RC: 2

La TC de cráneo pone de manifiesto una colección extraaxial, en forma de semiluna blanca que comprime el parénquima cerebral subyacente provocando desplazamiento de la línea media. ¿Qué diagnóstico le parece el más apropiado?

- 1) Hematoma subdural agudo.
- 2) Hematoma epidural agudo.
- 3) Lesión axonal difusa.
- 4) Contusión cerebral.

RC: 1

¿Cuál sería la actitud en el momento actual?

- 1) Tratamiento conservador.
- 2) Neuromonitorización y medidas médicas para bajar la PIC.
- 3) Craneotomía y evacuación del hematoma.
- 4) Estaría desestimado para intervención, informaría a la familia de posible donante de órganos.

RC: 3

Caso clínico 2: mujer de 54 años que sufre un accidente de tráfico de alta energía, quedando inconsciente tras el mismo. Presenta claros signos de TCE. Después de la estabilización inicial la paciente localiza claramente el dolor con ambos brazos, abre los ojos a la llamada, pero el lenguaje que emite es comprensible pero inapropiado. ¿Qué GCS tiene el paciente?

- 1) 9.
- 2) 10.

- 3) 11.
- 4) 12.

RC: 3

Dado el GCS establecido, ¿cómo se clasificaría el TCE?

- 1) Me faltan datos para determinarlo.
- 2) Leve.
- 3) Moderado.
- 4) Grave.

RC: 3

A la llegada a la urgencias se realiza una TC craneal en la que no se observan signos de sangrado intracraneal, ¿cuál es el diagnóstico más probable de esta paciente?

- 1) Hematoma subdural agudo.
- 2) Hematoma epidural agudo.
- 3) Lesión axonal difusa.
- 4) Contusión cerebral.

RC: 3

En relación con dicha patología, ¿cuál de las siguientes opciones es falsa?

- 1) Se suele deber a fuerzas de aceleración / deceleración bruscas.
- 2) La ausencia de lesiones hemorrágicas evacuables hace que sean las lesiones intracraneales de mejor pronóstico.
- 3) Los accidentes de tráfico son la causa fundamental de la producción de estas lesiones.
- 4) El tratamiento fundamental es de soporte y neurorehabilitador.

RC: 2

Caso clínico 3: varón de 25 años que en el contexto de una pelea, sufre un impacto con una botella en región temporal con pérdida transitoria de consciencia. Tras ello consulta a la urgencia por dolor en la zona del traumatismo. La exploración es normal, salvo por encontrarse algo desorientado. ¿Qué GCS presenta el paciente?

- 1) 15.
- 2) 14.
- 3) 13.
- 4) 12.

RC: 1

Dado el GCS establecido, ¿cómo se clasificaría el TCE?

- 1) Me faltan datos para determinarlo.
- 2) Leve.
- 3) Moderado.
- 4) Grave.

RC: 2

¿Qué actitud estaría indicada en el momento actual?

- 1) Observación domiciliaria durante 24 horas.
- 2) Observación hospitalaria 6 horas y podrá irse a casa, siempre que esté acompañado durante las próximas 24 horas.

Casos clínicos

- 3) Realización de RX craneal.
- 4) TC craneal.

RC: 4

Estando el paciente en espera de una TC craneal, sufre un deterioro brusco del nivel de consciencia hasta GCS 5, con pupila midriática derecha. ¿Qué cuadro se sospecha que tiene el paciente?

- 1) Hematoma subdural agudo.
- 2) Hematoma epidural agudo.
- 3) Lesión axonal difusa.
- 4) Contusión cerebral.

RC: 2

¿Qué imagen se espera obtener en la TC realizada?

- 1) Imagen de semiluna hiperdensa.
- 2) No espero obtener ninguna imagen patológica.

- 3) Una lesión extraaxial, blanca, en forma de lenteja.
- 4) Una imagen en forma de semiluna hipodensa.

RC: 3

¿Cuál de las siguientes afirmaciones es cierta, respecto al cuadro que presenta el paciente?

- 1) La tríada característica de pérdida de consciencia, intervalo lúcido y nueva pérdida de consciencia se da en casi el 90% de los casos.
- 2) El riesgo de infección intracerebral no está aumentado.
- 3) La cirugía debe ser urgente, con craneotomía, evacuación del hematoma y coagulación del punto sangrante, probablemente la arteria cerebral media.
- 4) Son las lesiones intracraneales con peor pronóstico.

RC: 2

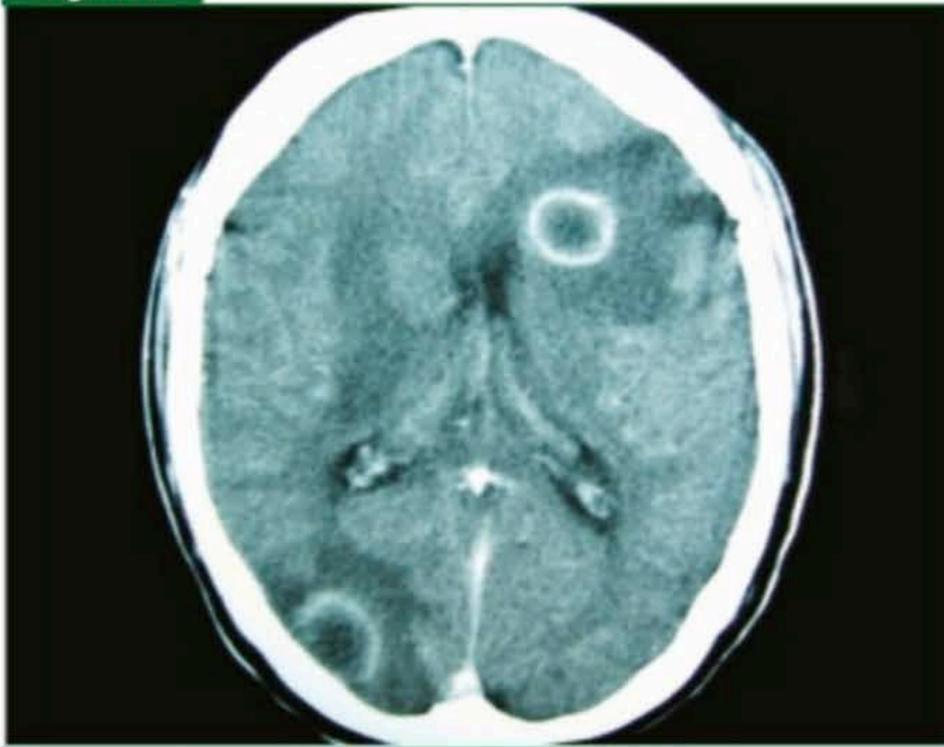
NR

19.1.

Absceso cerebral

Se trata de un proceso supurativo focal en el interior del parénquima cerebral. En su formación, pasa inicialmente por una fase de cerebritis alrededor del foco necrótico y, posteriormente se forma una cápsula de tejido colágeno con gliosis pericapsular (Figura 93).

Figura 93



Abscesos cerebrales múltiples con captación en anillo

Etiopatogenia

Se distinguen los siguientes mecanismos patogénicos (Tabla 65):

- **Extensión por contigüidad desde un foco infeccioso próximo.** Se trata del mecanismo patogénico más común. Generalmente suelen ser abscesos únicos.
- **Diseminación hematogena desde un foco infeccioso lejano.** Habitualmente son abscesos múltiples y, en ocasiones, no se identifica el foco embolígeno.
- **Posquirúrgicos y postraumáticos.**

RECUERDA

El origen más frecuente de los abscesos cerebrales a partir de diseminación hematogena es el absceso pulmonar en los adultos y la tetralogía de Fallot en los niños.

Tabla 65

Extensión por contigüidad	<ul style="list-style-type: none"> • Sinusitis • Otitis • Mastoiditis • Osteomielitis
Diseminación hematogena	<ul style="list-style-type: none"> • Pulmonar (absceso, empiema, bronquiectasias) • Cardiopatías con cortocircuito derecha-izquierda (Fallot) • Fístulas AV pulmonares (Rendu-Osler-Weber) • Osteomielitis • Infecciones intraabdominales (diverticulitis, colecistitis) • Infecciones dentales • Otras causas de bacteriemia • Endocarditis
Posquirúrgicos	
Postraumáticos	<ul style="list-style-type: none"> • Traumatismos penetrantes • Fracturas de la base del cráneo

Etiopatogenia de los abscesos cerebrales

Microbiología

En términos generales, los gérmenes más frecuentemente implicados en los abscesos cerebrales son los de la familia de los *Streptococcus*. Sin embargo, en el caso de abscesos originados a partir de traumatismos craneoencefálicos o a partir de diversos procedimientos quirúrgicos, es *Staphylococcus aureus*.

En la cuarta parte de los casos, los cultivos son estériles, mientras que en un porcentaje muy variable (según las series, puede oscilar desde un 10% hasta un 90%) pueden crecer múltiples gérmenes.

Clínica

El absceso cerebral se manifiesta con la típica tríada de clínica de hipertensión intracraneal (la cefalea es el síntoma más frecuente, dándose en el 80% de los casos), fiebre y un cuadro de focalidad neurológica (ya sea en forma de déficit o bien en forma de crisis epiléptica). Sin embargo, en muchos casos no se presenta de forma completa, ya que esta tríada se presenta sólo en el 50% de los casos. La hemiparesia y las crisis convulsivas se producen en el 30-50% de las ocasiones, y la fiebre, en el 50% de los casos.

Diagnóstico

La sensibilidad de la TC con contraste es cercana al 100% (lesión hipodensa que capta contraste en anillo y se rodea de un área de edema). La RM es más sensible que la TC en fase de cerebritis.

**RECUERDA**

Las cinco lesiones cerebrales que captan contraste en anillo: metástasis, glioblastoma multiforme, absceso cerebral, toxoplasmosis y linfoma.

En sangre, puede haber leucocitosis, elevación de VSG y de proteína C reactiva. La punción lumbar tiene bajo rendimiento y, en general, no está indicada por el riesgo de herniación cerebral.

Tratamiento

El tratamiento del absceso cerebral debe combinar antibioterapia (vancomicina más una cefalosporina de tercera generación más metronidazol puede ser una buena combinación) durante 6-8 semanas y cirugía evacuadora. El tratamiento de la toxoplasmosis se realiza con sulfadiacina y pirimetamina.

La cirugía evacuadora está indicada en lesiones únicas, accesibles, con sintomatología de HTIC, efecto de masa o edema importante. En general aquellas lesiones de más de 3 centímetros de diámetro son candidatas ya de entrada a cirugía. La mortalidad es de un 10% y las secuelas neurológicas frecuentes (hemiparesia y crisis persistentes).

19.2.**Empiema subdural**

Es un proceso supurativo localizado en el espacio subdural craneal. El 75% son unilaterales y habitualmente la infección se origina por contigüidad desde los

Casoclínicos

Varón de 7 años valorado por su pediatra por sinusitis de larvada evolución en tratamiento con amoxicilina durante 1 semana. De forma súbita el paciente comienza con cefalea, fiebre más intensa y dificultad para movilizar la pierna derecha. En este contexto el paciente tiene una crisis epiléptica. ¿Cuál es la primera prueba a realizar una vez estabilizado el paciente?

- 1) TC craneal con contraste.
- 2) RM cerebral.
- 3) RX AP y L de cráneo.
- 4) PL.

RC: 1

La TC craneal con contraste muestra una lesión hipodensa con captación de contraste en anillo con importante edema asociado en el lóbulo frontal izquierdo, de aproximadamente 3,5 centímetros. ¿Cuál es el diagnóstico de sospecha?

- 1) Glioblastoma.
- 2) Absceso cerebral.
- 3) Metástasis.
- 4) Cerebritis.

RC: 2**19. Absceso cerebral y empiema subdural**

senos frontal o etmoidal o del oído medio (el microorganismo más frecuente es el estreptococo). Es rara la diseminación hematológica. También puede ser postquirúrgico y postraumático, con frecuencia por *Staphylococcus aureus*.

Se trata de una enfermedad grave y progresiva que, en general, requiere un tratamiento urgente. Hay que sospecharlo en pacientes con fiebre alta, cefalea, signos meníngeos y focalidad neurológica unilateral, con los antecedentes descritos. Puede producir también síntomas de HTIC. Se diagnostica en la TC con contraste y puede complementarse con una RM craneal (típicamente hay restricción en las secuencias de RM difusión).

El tratamiento requiere la evacuación quirúrgica urgente del material purulento mediante craneotomía amplia. Debe completarse con antibioterapia. La mortalidad es de un 20% y son frecuentes las secuelas neurológicas.

Ideasclave

- ✓ La extensión por contigüidad constituye el mecanismo patogénico más frecuente del absceso cerebral.
- ✓ Existe una tríada clínica típica de presentación: clínica de hipertensión intracraneal, fiebre y focalidad neurológica, pero su presentación con los tres síntomas ocurre en el 50% de los casos.
- ✓ En la TC, es una de las lesiones que captan contraste en anillo.
- ✓ El tratamiento fundamental consiste en antibioterapia y evacuación quirúrgica de la lesión.

El germen con mayor probabilidad involucrado en la producción de este cuadro sería:

- 1) *Staphylococo sp.*
- 2) Bacterias gramnegativas.
- 3) *Streptococo sp.*
- 4) Anaerobios.

RC: 3

¿Cuál de las siguientes medidas no estaría claramente indicada de inicio en este paciente?

- 1) Cirugía evacuadora.
- 2) Tratamiento antiepiléptico.
- 3) Corticoides para resolver el edema.
- 4) Tratamiento antibiótico de amplio espectro durante 15 días.

RC: 4

20.1.

Dolor lumbar

El dolor de espalda es la causa más frecuente de incapacidad en pacientes mayores de 45 años. Se suele clasificar, en función de la duración, como dolor lumbar agudo (duración inferior a 6 semanas), subagudo (entre 6 semanas y 3 meses) y crónico (más de 3 meses).

La mayor parte de las lumbalgias corresponden a un sobre esfuerzo y son auto-limitadas (lumbalgias mecánicas). La valoración inicial debe encaminarse a la exclusión de aquellas etiologías graves de dolor lumbar que, aunque son infrecuentes, pueden requerir tratamiento inmediato (traumatismos, infecciones, tumores, síndrome de cola de caballo). Para ello, se realizará historia clínica y exploración física, poniendo especial atención en la presencia de factores de riesgo que hagan sospechar un origen grave del dolor, según las guías europeas del manejo en atención primaria de las lumbalgias agudas (Tabla 66).

Tabla 66

Factores de riesgo de etiología grave

- Primer episodio en menores de 20 años o mayores de 55 años
- Déficit neurológico difuso (incluyendo síndrome de "cola de caballo")
- Dolor no influido por posturas, movimientos o esfuerzos, sin mejorar con el descanso
- Dolor exclusivamente dorsal
- Deformidad estructural de aparición reciente
- Tratamiento prolongado con glucocorticoides
- Antecedentes de traumatismo reciente
- Mal estado general
- Pérdida de peso no explicada
- Diagnóstico previo de cáncer
- Fiebre
- Historia de inmunosupresión (trasplante, VIH...)
- Consumo de drogas por vía parenteral

Factores de riesgo de etiología grave del dolor de espalda

RECUERDA

En la lumbalgia se debe descartar tres procesos etiológicos: infección, tumor y traumatismo.

En ausencia de sospecha de una etiología grave del dolor no se recomienda la realización de estudios complementarios. La mayoría de los pacientes con dolor de espalda mejorará en el plazo de un mes, con o sin tratamiento, por lo que el manejo inicial de un paciente con dolor lumbar agudo sin factores de riesgo debe ser conservador, con objeto de conseguir un alivio sintomático (Tabla 67 y Figura 94).

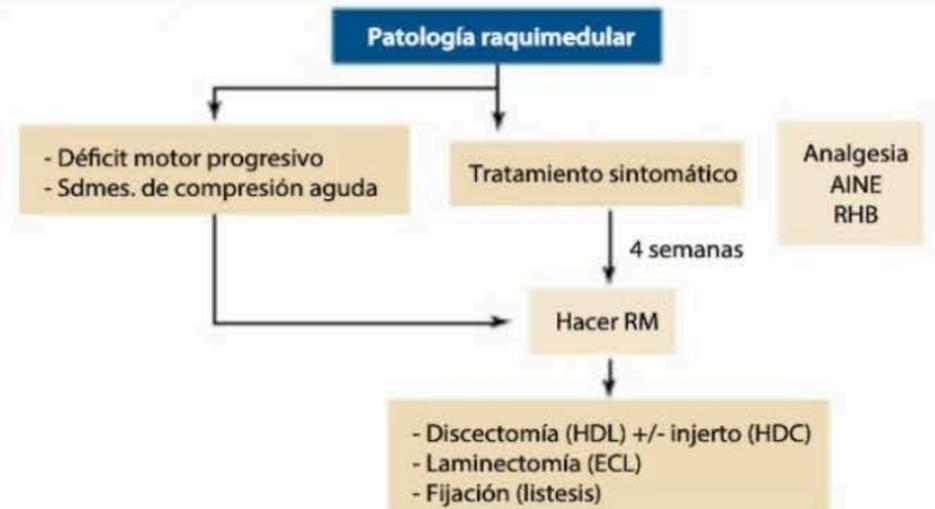
Tabla 67

Tratamiento del dolor lumbar

- Proporcionar información positiva y tranquilizadora al paciente
- No se recomienda reposo en cama
- Recomendar a los pacientes que estén activos y que continúen con las actividades diarias normales, incluyendo el trabajo
- Fármacos de primera línea, si la intensidad del dolor lo requiere:
 - Inicio con paracetamol
 - Si no mejora, AINE pautados (máximo 3 meses)
 - Si no mejora, añadir un ciclo de miorrelajantes (menos de 1 semana)
- Prescribir ejercicio a partir de las 2-6 semanas
- Neuroreflexoterapia en casos rebeldes

Opciones terapéuticas en el tratamiento del dolor de espalda

Figura 94



Manejo de la patología raquimedular

El paciente debe ser informado sobre la naturaleza del cuadro que padece.

La medida principal durante la fase aguda ha sido tradicionalmente el reposo absoluto en cama; sin embargo, estudios recientes han demostrado que el reposo en cama de más de 2 días conlleva peores resultados. Es útil la reeducación postural, intentando evitar aquellas actividades y posturas que desencadenan el dolor.

El tratamiento farmacológico se basa en fármacos analgésicos (paracetamol), antiinflamatorios (fundamentalmente AINE) y relajantes musculares (estos últimos, no más de 1 semana). Si la sintomatología persiste más allá de 2-6 semanas a pesar del tratamiento conservador o la intensidad aumenta durante el mismo, es necesario volver a valorar al paciente de forma completa, realizando pruebas diagnósticas y tratamientos específicos, si lo precisa. Cuando el dolor persiste más allá de 12 semanas (3 meses), se establece el diagnóstico de

dolor lumbar crónico. En estos casos, una vez descartada patología grave en la exploración física, no se recomienda ningún método diagnóstico, salvo que se sospeche una causa específica. En estos pacientes, es necesario un programa rehabilitador multidisciplinar (unidades del dolor, programas educativos, ejercicio, tratamiento psicológico) junto con la administración de analgésicos (anti-depresivos tricíclicos, parches de capsaicina, opiáceos en casos de fracaso con los tratamientos previos). Como última opción de tratamiento conservador, se puede indicar la neuroestimulación percutánea.

20.2.

Lumbociática. Hernia discal lumbar

El término lumbociática se utiliza para describir el dolor lumbar irradiado hacia el miembro inferior, sugiriendo una compresión de una raíz nerviosa. La causa más frecuente de lumbociática es la hernia discal lumbar.

Bases anatómicas

El disco herniado comprime los elementos nerviosos que discurren por el canal, y puede dar lugar a una radiculopatía (por compresión de la raíz nerviosa) o una mielopatía (por compresión de la médula espinal, sólo en los niveles cervicodorsales, no en los lumbares bajos).

Las raíces nerviosas abandonan el canal vertebral a través de los agujeros de conjunción. A veces es difícil recordar qué raíz sale por cada foramen. Para ello se debe recordar que entre el occipital y la vértebra C1, sale el nervio C1, entre las vértebras C1 y C2 sale el nervio C2, entre las vértebras C2 y C3 sale el nervio C3, y así sucesivamente, pero al existir el nervio C8 la relación cambia. Así entre las vértebras C6 y C7 sale el nervio C7, pero entre las vértebras C7 y T1 sale el nervio C8, y en adelante entre las vértebras T1 y T2 sale el nervio T1, entre las vértebras T2 y T3 sale el nervio T2... De manera simplificada se puede decir que por encima de C7 en cada espacio sale la raíz del nombre de la vértebra de abajo, que entre C7 y T1 sale C8, y que por debajo de T1 sale la raíz del nombre de la vértebra de arriba.

A nivel cervical las hernias afectan directamente al foramen, por lo que se suele afectar clínicamente, a este nivel, la raíz del nombre de la vértebra inferior del espacio.

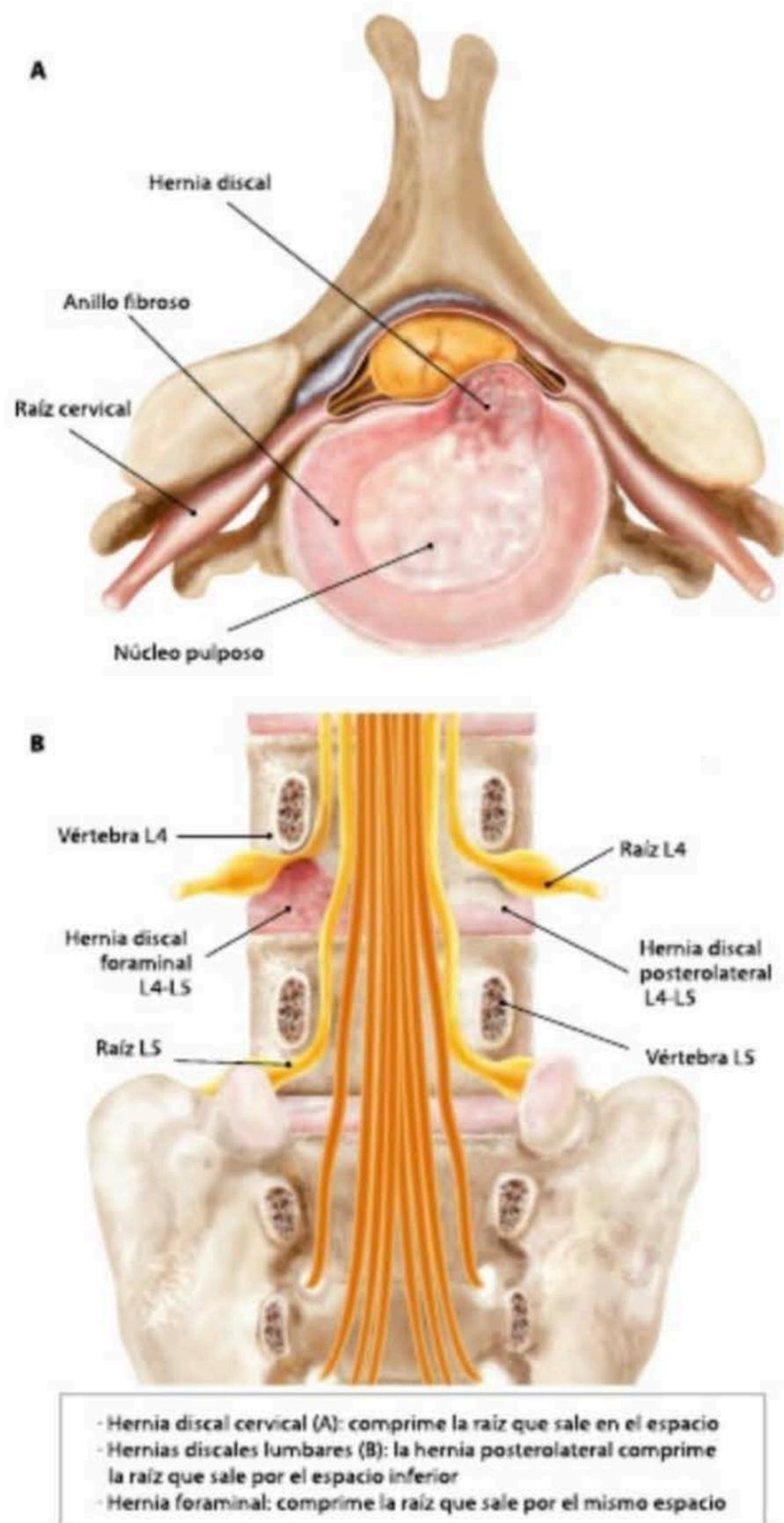
A nivel lumbar las hernias suelen ser posterolaterales, afectando a la raíz que se prepara a salir por el foramen inmediatamente inferior, y no la que está saliendo. Por eso, la raíz que da clínica es la raíz que "pasa", que es la que sale en el segmento inferior y es la del nombre de la vértebra inferior. Si la hernia fuera foraminal, más rara, o hubiera cualquier otra patología que afecta al foramen (tumores, fracturas...) sí que afectaría a la que sale directamente por el foramen, que sería la de la vértebra de arriba (Tabla 68, Figura 95 y Figura 96).

Tabla 68

Nivel medular	Raíz que sale por el foramen	Compromiso foraminal	Compromiso posterolateral
C1-C7	Raíz del nombre de la vértebra inferior	Raíz del nombre de la vértebra inferior	--
C7-T1	C8	C8	--
T1-S1	Raíz del nombre de la vértebra superior	Raíz del nombre de la vértebra superior	Raíz del nombre de la vértebra inferior

Resumen de las raíces que salen por cada foramen, así como su afectación según sean hernias foraminales o posterolaterales

Figura 95

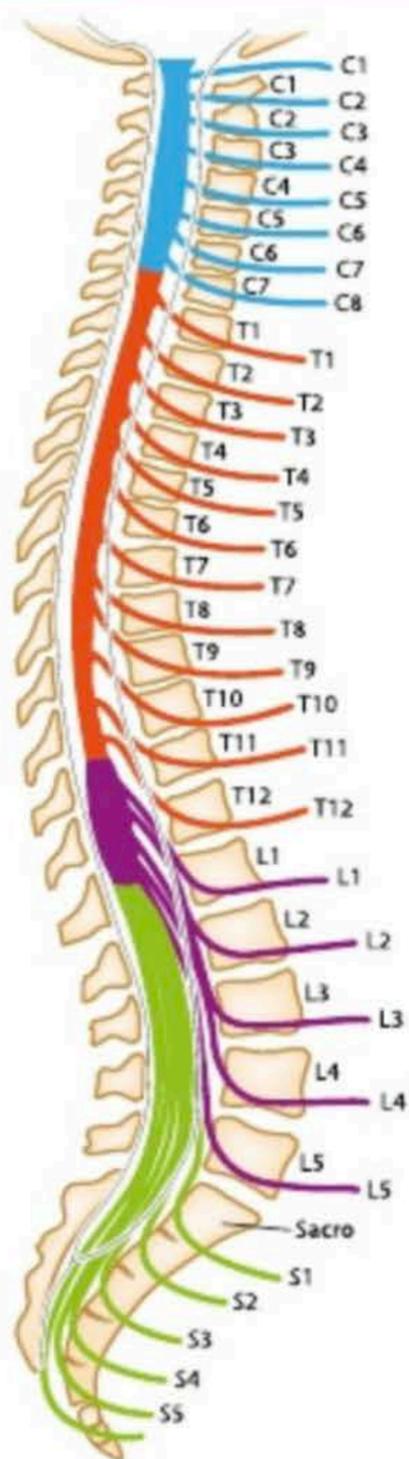


Hernia discal cervical (A) y hernias discales lumbares (B)

Clínica

- Lo más característico de la hernia discal lumbar es que el dolor se irradia al miembro inferior (ciática) debido a la compresión de la raíz nerviosa. En las radiculopatías compresivas, el dolor aumenta típicamente con las maniobras de Valsalva (tos, defecación). Puede reproducirse con distintas maniobras exploratorias. La maniobra de Lasègue (también conocida como maniobra de elevación de la pierna recta) consiste en la elevación pasiva de la pierna extendida con el paciente en decúbito supino, y es positiva si aparece dolor con una angulación menor

Figura 96



Relación de las salidas de raíces y cuerpos vertebrales

a 60 grados. La maniobra de Bragard es similar a la de Lasègue, pero además con dorsiflexión pasiva del pie. Ambas maniobras estiran fundamentalmente las raíces L5 y S1.

- **Radiculopatía** (véase **Figura 95**). Las manifestaciones típicas de la afectación de cada raíz, en el caso de hernias posterolaterales, quedan reflejadas en la **Tabla 69**.

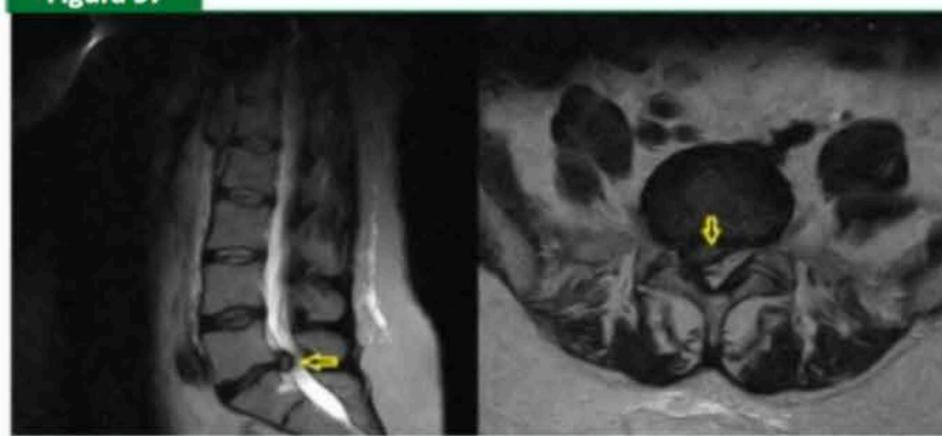
Al unirse las raíces en el plexo lumbosacro, a veces hay manifestaciones que pueden compartir indistintamente unas y otras, pero lo más fiable de cara a la exploración de un paciente es el reflejo afectado en cada radiculopatía: L4 rotuliano, L5 ninguno y S1 aquileo.

Diagnóstico

Las pruebas de imagen sólo deben solicitarse en pacientes con sospecha clínica que no responden adecuadamente a tratamiento médico durante un periodo de tiempo suficiente y sean candidatos potenciales a cirugía.

La prueba de elección es la RM (**Figura 97**) (P01).

Figura 97



RM de hernia discal lumbar L5-S1 derecha



Para valorar el nivel y el grado de la lesión radicular, se utiliza la electromiografía (EMG).

Tratamiento

El tratamiento inicial de la hernia discal debe ser conservador y consiguen mejoría en el 90% de los casos. En pacientes con ciática, el reposo en cama no ha demostrado efectividad a la hora de mejorar el dolor o la incapacidad funcional.

Cuando estas medidas no resultan eficaces, está indicado el tratamiento quirúrgico (**Tabla 70**). Esta cirugía es urgente si se presenta alteración de fuerza o síndromes clínicos agudos: cola de caballo o síndrome del cono medular (**Tabla 71**).

La técnica quirúrgica de elección es la flavectomía con extirpación del disco afectado (discectomía o microdiscectomía).

Tabla 69

	Nivel de la hernia discal (P02)				
	L1-L2	L2-L3	L3-L4	L4-L5	L5-S1
Raíz habitualmente afectada	L2	L3	L4	L5	S1
Reflejo alterado			Rotuliano	Ninguno	Aquileo
Déficit motor	Flexión cadera (psoas)	<ul style="list-style-type: none"> Flexión cadera (psoas) Extensión rodilla (cuádriceps) 	Extensión rodilla (cuádriceps)	<ul style="list-style-type: none"> Dorsiflexión del pie (tibial anterior) Extensión del dedo gordo (1.º dedo) 	Flexión plantar del pie (gastrocnemio y sóleo)
Déficit sensitivo	Cara anterior muslo	Cara anterior muslo y rodilla	<ul style="list-style-type: none"> Rodilla y cara interna de la pierna Maléolo medial Cara medial del pie 	Cara anterolateral de la pierna. Dorso del pie hasta 1.º dedo	<ul style="list-style-type: none"> Maléolo externo Planta y borde lateral del pie hasta 5.º dedo

Exploración de las raíces nerviosas del plexo lumbosacro

Tabla 70

Indicaciones del tratamiento quirúrgico

- Lesión de la raíz que produce una pérdida aguda o progresiva de fuerza, objetivable clínicamente o por EMG. Es indicación de cirugía urgente
- Signos clínicos sugestivos de síndrome de cola de caballo o lesión cono medular (disfunción de esfínteres, anestesia perineal en silla de montar...). Es indicación de cirugía urgente
- Fracaso del tratamiento conservador, es decir, dolor incapacitante, de características radiculares, que no responde a tratamiento médico durante un periodo mínimo de 4 semanas
- Incapacidad recidivante a pesar del tratamiento médico

Indicaciones de cirugía en la hernia discal lumbar

Tabla 71

Características	Lesiones del cono medular	Lesiones de la cola de caballo
Dolor espontáneo	Infrecuente: si aparece es bilateral y simétrico en el periné o los muslos	Frecuente: intenso, radicular, en periné, muslos y piernas, la columna o la vejiga
Déficit sensitivo	En silla de montar, bilateral, simétrico y con disociación sensitiva	En silla de montar, no hay disociación sensitiva, puede ser unilateral y asimétrico
Pérdida de motilidad	Simétrica: no pronunciada	Asimétrica: más pronunciada, puede haber atrofia
Síntomas Neurovegetativos (disfunción vesical, impotencia)	Intensos desde el principio	Tardíos
Reflejos	Sólo arreflexia aquilea (rotuliano presente)	Puede haber arreflexia aquilea y rotuliana
Curso	Repentina y bilateral	Gradual y unilateral

Factores de riesgo de etiología grave del dolor de espalda

20.3.

Cervicobraquialgia.

Hernia discal cervical

El término cervicobraquialgia se utiliza para describir el dolor cervical irradiado por el miembro superior. A nivel cervical las hernias discales se desa-

rollan preferentemente en los espacios C5-C6 y C6-C7 (hernia cervical más frecuente) y suelen ser de afectación foraminal. La patogenia es la misma que a nivel lumbar.

En la exploración de la cervicobraquialgia se describe el signo de Spurling (el examinador hace presión sobre el vértex craneal con la cabeza extendida y rotada hacia el lado sintomático; es positivo si se desencadena el dolor). La abducción del hombro (llevando las manos sobre la cabeza) suele aliviar el dolor radicular. Las manifestaciones de radiculopatía cervical quedan recogidas en la **Tabla 72**. Igual que ocurría en la zona lumbar, las raíces cervicales pueden a veces compartir clínica al formar parte del plexo cervical, por lo que para determinar la radiculopatía te tienes que fijar en el dato más fiable: el dedo de la mano que afecta (1º es C6, 3º es C7 y 5º C8)

La prueba de imagen de elección en la patología cervical es la RM. El EMG puede ayudar a establecer la raíz afectada. La RM se indicará en casos en los que no haya mejora con el tratamiento conservador, en casos de déficit neurológico o en casos en los que exista una mielopatía.

La mayoría de los pacientes con cervicobraquialgia (95%) mejora con tratamiento conservador (analgésicos, antiinflamatorios y relajantes musculares) y no es necesario realizar pruebas de imagen inicialmente.



RECUERDA

En un espacio intervertebral lumbar, sale la raíz de la vértebra superior, y la raíz de la vértebra inferior suele ser la afectada en el caso de una hernia discal a ese nivel; sin embargo, en un espacio intervertebral cervical, sale y se afecta la raíz de la vértebra inferior.

Las indicaciones de cirugía de la hernia discal cervical son similares a la lumbar; se reserva para aquellos casos con dolor rebelde al tratamiento médico, mielopatía cervical (clínica de segunda motoneurona en el segmento afecto y primera en los segmentos inferiores, típicamente hiperreflexia o Babinsky en miembros inferiores) o afectación radicular importante que implica un déficit motor.

La técnica quirúrgica de elección es la discectomía anterior con injerto inter-somático óseo o metálico (técnicas de Cloward y de Smith-Robinson).

Si existen signos de mielopatía cervical, en relación con espondilosis cervical o con uno o varios discos herniados, se puede plantear la corporectomía con injerto y placa cervical anterior, la laminoplastia o la laminectomía posterior.

Tabla 72

	Nivel de la hernia discal				
	C4-C5	C5-C6	C6-C7	C7-D1	L5-S1
Raíz habitualmente afectada	C5	C6	C7	C8	S1
Reflejo alterado	Bicipital	Bicipital	Rotuliano	Ninguno	Aquileo
Déficit motor	Separación y flexión del hombro	Flexión del codo Extensión de la muñeca	Extensión del codo Flexión de la muñeca	Extensión del codo Flexión de la muñeca	Flexión dedos Musculatura intrínseca de la mano
Déficit sensitivo	Hombro y cara lateral del brazo	Cara lateral del antebrazo hasta 1.º y 2.º dedo	Cara dorsal de MS hasta 3.º y borde radial del 4.º dedo	Cara dorsal de MS hasta 3.º y borde radial del 4.º dedo	5.º dedo y cara cubital del 4.º dedo Cara medial del antebrazo

Exploración de las raíces nerviosas del plexo braquial



RECUERDA

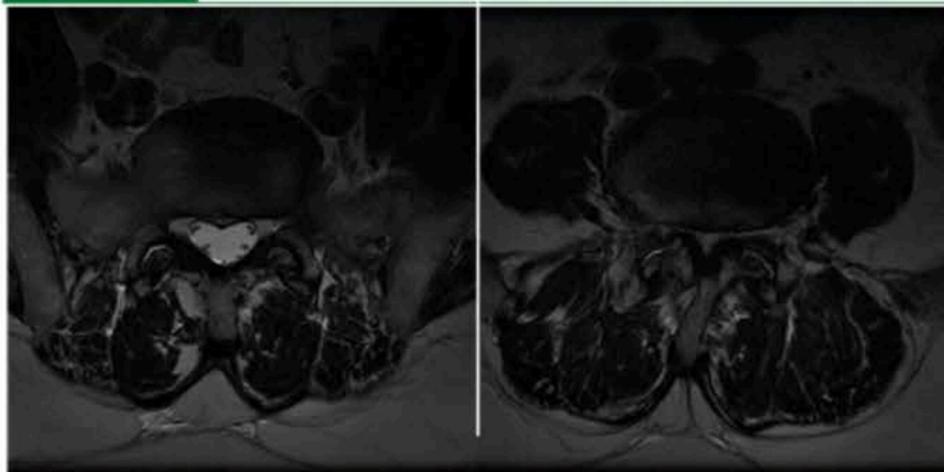
La forma más fiable de determinar la raíz afecta en una hernia lumbar es determinar el reflejo abolido (rotuliano L4, aquileo S1, ninguno L5), mientras que en la cervical es el dedo de la mano afecto por el dolor (primer dedo C6, tercer dedo C7 y quinto dedo C8).

20.4.

Estenosis del canal lumbar

La raquiostenosis es una reducción del diámetro anteroposterior del canal vertebral, que puede producir compresión o compromiso vascular de las raíces de la cola de caballo. Por tanto, es un diagnóstico anatómico que se establece por imagen (RM, TC o mielografía-TC) (Figura 98).

Figura 98



RM lumbar en el que se observa un segmento normal (A) y un segmento con clara estenosis de canal (B)

Puede ser congénita o adquirida (espondilosis, espondilolistesis, Paget, acromegalia, postraumática...), aunque lo más habitual es que sea adquirida sobre una estenosis congénita previa. Es una patología cuya incidencia aumenta con la edad. Es más frecuente a nivel del espacio L4-L5.

La raquiostenosis lumbar produce típicamente dolor lumbar, lumbociáticas (con frecuencia bilaterales), y es la causa más frecuente de claudicación neurogénica de extremidades inferiores (dolor lumbar, en nalgas y en piernas al caminar o en bipedestación, que cede con el reposo).

Hay que establecer el diagnóstico diferencial con la claudicación de origen vascular (Tabla 73).

El dolor aumenta con la hiperextensión de la columna y, a diferencia de la hernia discal, cede al sentarse (con la flexión de la columna); por ello, los pacientes tienden a adoptar una postura antropoide o también denominada postura "de carrito de supermercado".

El tratamiento inicial es conservador. La cirugía se indicará de manera urgente en casos de paresia relevante bilateral y síndrome de cola de caballo y de manera programada cuando la claudicación persiste más allá de 6 meses a pesar del tratamiento conservador.

La cirugía consistirá en descomprimir el canal mediante laminectomía (Figura 99).

Tabla 73

	Claudicación neurogénica	Claudicación vascular
Distribución del dolor	Territorio de un nervio (dermatoma)	Grupo muscular con irrigación común
Factores desencadenantes	<ul style="list-style-type: none"> Ejercicio de intensidades variables Mantenimiento prolongado de una postura Al ponerse en pie, antes de comenzar la marcha 	<ul style="list-style-type: none"> Ejercicio con intensidad constante, menor conforme progresa la enfermedad Raro en pie sin caminar
Distancia al caminar para aparición	Variable	Constante
Alivio con el reposo	<ul style="list-style-type: none"> Lento Dependiente de la postura (mejor en flexión e la columna) 	<ul style="list-style-type: none"> Inmediato No depende de la postura
Pulsos periféricos	Conservados	Disminuidos o ausentes
Palidez cutánea al elevar los MMII	No	Marcada
Temperatura en los MMII	Normal	Disminuida

Diagnóstico diferencial entre claudicación neurogénica y claudicación vascular

Figura 99



Laminectomía lumbar

20.5.

Espondilolistesis

Se define como un desplazamiento hacia delante de la vértebra superior sobre su inmediatamente inferior. En función del porcentaje de deslizamiento, se ha clasificado en cinco grados: grado I, cuando el deslizamiento es menor del 25%; grado II, entre 25-50%; grado III, 50-75%; grado IV, 75-100%, y grado V o espondiloptosis, cuando la vértebra superior supera en toda su longitud a la inferior y, por tanto, bascula, tendiendo a la verticalización. Las espondilolistesis de grado I y II se denominan de bajo grado, mientras que las de grados III-V, espondilolistesis de alto grado. En función del mecanismo patogénico, la espondilolistesis puede clasificarse en los cinco tipos que aparecen en la Tabla 74.

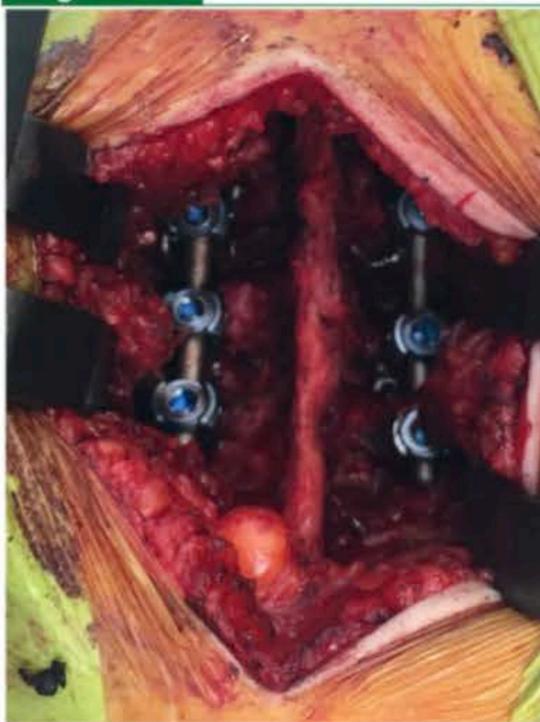
Tabla 74

Tipos de espondilolistesis lumbar	
Tipo I displásica	Deficiencia congénita facetaria
Tipo II ístmica o espondilólisis	Fractura o elongación de <i>pars interarticularis</i>
Tipo III degenerativa	Degeneración estructuras columna
Tipo IV traumática	Fractura que no afecta a <i>pars</i>
Tipo V patológica	Enfermedad ósea, afectando a <i>pars</i> o pedículo

Espondilolistesis lumbar según su mecanismo patogénico

- **Tipo II, ístmicas o espondilólisis.** Se producen por una alteración en la *pars interarticularis* (fractura o elongación). Son las espondilolistesis más frecuentes, y se dan sobre todo a nivel L5-S1. Su incidencia aumenta con la edad. La clínica consiste en lumbalgias y síntomas radiculares. En los casos en los que los síntomas no mejoren con tratamiento conservador, o bien se produzca una progresión en la deformidad, se procederá a plantear un tratamiento quirúrgico mediante artrodesis traspedicular (Figura 100).

Figura 100



Artrodesis traspedicular lumbar

- **Tipo III o degenerativa.** Se deben a procesos degenerativos discales y de otras estructuras del segmento vertebral, como el ligamento amarillo. Son más frecuentes en mujeres y a partir de los 50 años. El nivel más afectado es el L4-L5. Desde un punto de vista clínico, pueden provocar claudicación neurógena, por la estenosis que produce el deslizamiento, lumbalgia mecánica y radiculalgia, por la compresión de la raíz a nivel del foramen de conjunción. Si estos síntomas persisten más allá de 3 meses, a pesar del tratamiento médico e interfieren con la vida del paciente, o se establece un déficit neurológico progresivo o el paciente refiere síntomas esfinterianos, se indicará el tratamiento quirúrgico, que además de la artrodesis traspedicular, puede precisar de una laminectomía descompresiva.

RECUERDA



La espondilolistesis más frecuente es la de tipo II o espondilólisis o espondilolistesis ístmica, que afecta sobre todo a L5-S1. La degenerativa (tipo III) afecta sobre todo a L4-L5.

20.6.

Espondilodiscitis

Se define como espondilodiscitis una infección del disco y de la vértebra adyacente. La espondilodiscitis es más común en la región lumbar.

El germen más frecuentemente implicado en la infección del disco intervertebral es *Staphylococcus aureus*.

El síntoma más frecuente de presentación es el dolor lumbar, que aumenta con cualquier movimiento, se alivia con el reposo, y habitualmente está bien localizado en el nivel afectado. La fiebre es un síntoma inconstante. Es raro encontrar anomalías en la exploración neurológica. Hay escasos hallazgos de laboratorio que indiquen infección.

El diagnóstico de imagen de elección es la RM (Figura 101). El diagnóstico definitivo se establece mediante estudio microbiológico o histopatológico de material discal, obtenido por punción-aspiración con aguja.

Figura 101



RM típica de espondilodiscitis, con afectación del espacio intervertebral y edema óseo, implicando los cuerpos vertebrales superior e inferior

El tratamiento consiste en inmovilización (reposo en cama y después inmovilización con un corsé) y antibioterapia intravenosa prolongada (durante 4-6 semanas), seguida de otro periodo similar de antibióticos orales.

20.7.

Tumores intrarraquídeos

Representan un 15% de los tumores primarios del sistema nervioso central. Aunque los tumores espinales más frecuentes son metastásicos, la mayoría de los tumores espinales primarios son benignos, a diferencia de los tumores craneales, y suelen dar clínica por compresión más que por invasión.

Los tumores intrarraquídeos se clasifican en tres grupos (Tabla 75 y Figura 102):

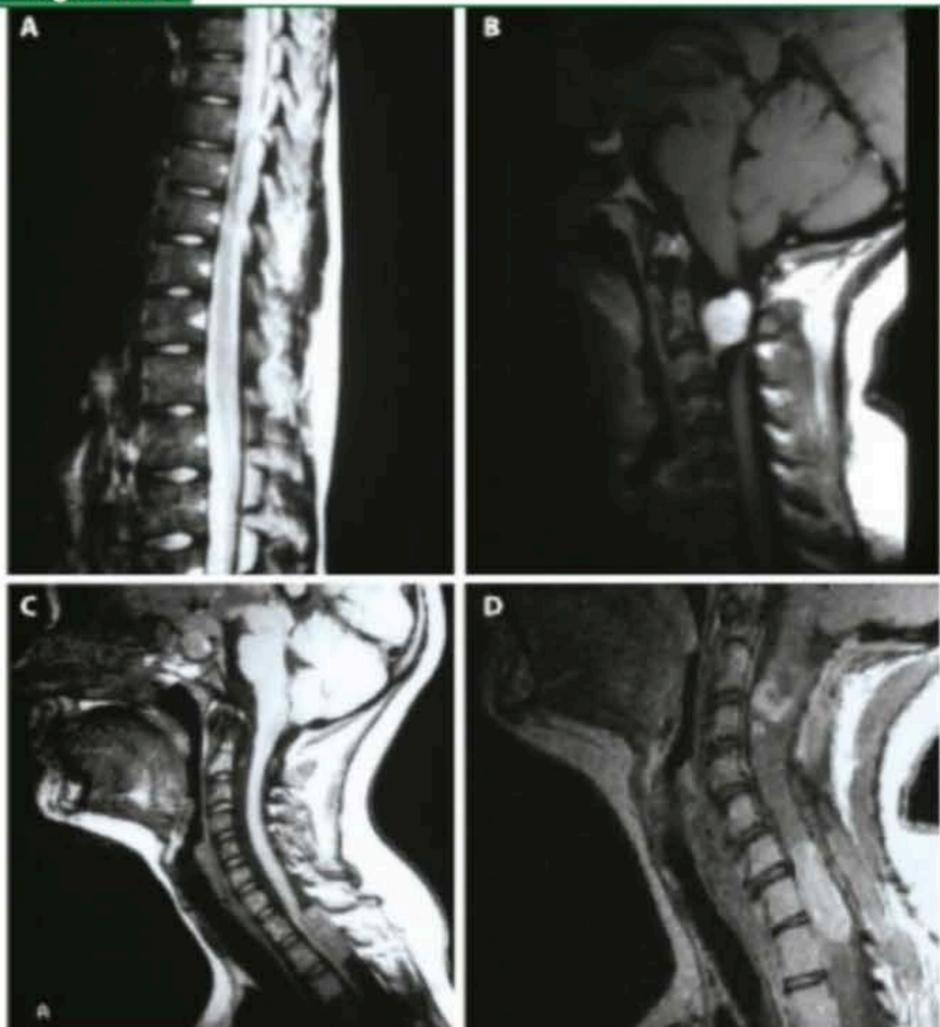
- **Extradurales** (los más frecuentes, 55%). Crecen en el cuerpo vertebral y/o el espacio epidural. Aunque las metástasis pueden encontrarse en cualquiera de los tres grupos, suelen ser de localización extradural. El tratamiento es radioterapia, incluso en caso de compresión medular aguda. La indicación de cirugía descompresiva queda reservada para situaciones agudas en las que no se dispone de primario conocido y no hay posibilidad de radiar; posteriormente se debe complementar con radioterapia. Otro tumor encuadrado en este grupo es el cordoma sacro (células "fisalíforas" típicas en la anatomía patológica).
- **Intradurales extramedulares** (40%). En su mayoría, crecen a partir de las raíces nerviosas (neurinomas) o las leptomeninges (meningiomas). Los **neurinomas** son los tumores primarios intrarraquídeos más frecuentes. Provocan dolor y déficit neurológico en el territorio de la raíz de la que crecen. Los **meningiomas** predominan en mujeres y en región torácica. Originan clínica de dolor (radiculalgia intercostal) y compresión medular. Ambos se diagnostican por RM y el tratamiento de elección es la cirugía, que es curativa.
- **Intradurales intramedulares** (5%). Crecen infiltrando y destruyendo la sustancia gris y blanca medular: **astrocitomas** (tumor intramedular más frecuente fuera del *filum terminal*) y **ependimomas** (tumor más frecuente en el cono medular y *filum terminal*). En ambos casos, el tratamiento es quirúrgico (microcirugía), aunque no siempre es posible la extirpación completa.

Tabla 75

Extradurales	<ul style="list-style-type: none"> • Metástasis • Cordoma
Intradurales extramedulares	<ul style="list-style-type: none"> • Neurinoma • Meningioma
Intradurales intramedulares	<ul style="list-style-type: none"> • Astrocitoma • Ependimoma

Tumores intrarraquídeos

Figura 102



A: metástasis epidural; B: neurinoma cervical; C: meningioma dorsal; D: astrocitoma cervical

RECUERDA

El tratamiento de una metástasis intrarraquídea (ya sea quirúrgico o mediante radioterapia) es paliativo, buscando una descompresión medular.

RECUERDA

El tumor intramedular más frecuente en los niños es el astrocitoma, mientras que en los adultos es el ependimoma.

20.8.**Absceso epidural espinal**

Se trata de una colección purulenta en el espacio epidural espinal. Se localiza con mayor frecuencia a nivel dorsal (50%), seguido del segmento lumbar (35%) y cervical (15%). Con frecuencia se asocia a osteomielitis o discitis.

El microorganismo más frecuentemente implicado en las formas agudas es *Staphylococcus aureus*; en las formas crónicas, *Mycobacterium tuberculosis*.

Generalmente se presenta con fiebre elevada, dolor y rigidez de espalda. Suelen implicar síntomas radiculares, y evolucionan progresiva y rápidamente hacia una compresión medular con disfunción de esfínteres y paraparesia o tetraparesia. La prueba de imagen de elección es la RM (masa epidural que comprime el saco dural) (Figura 103).

Figura 103



RM de absceso epidural cervical, donde se observa una masa (señalada con flecha blanca) que ocupa el espacio epidural cervical y que comprime la médula, sobre todo por la parte posterior

El tratamiento consiste en inmovilización, antibioterapia (de manera empírica, se recomienda empezar con una cefalosporina de tercera generación asociada a vancomicina y a rifampicina) durante 6-8 semanas, y cirugía en caso de déficit neurológico (si bien otros autores recomiendan cirugía, aun no existiendo déficit motor). El pronóstico es malo, con elevada mortalidad y secuelas neurológicas frecuentes (más, cuanto peor es la situación neurológica del paciente en el momento del diagnóstico).

**RECUERDA**

La espondilodiscitis y el absceso epidural suelen asociarse con mucha frecuencia. La VSG y la proteína C reactiva son útiles marcadores de seguimiento de la infección.

20.9.**Siringomielia**

Se define como la existencia de cavidades quísticas, también llamadas sirinx, en la médula espinal, que pueden comunicar o no con el canal epidural central. Generalmente se localizan a nivel cervical o dorsal (**Figura 104**). En algunos casos se extienden rostralmente y alcanzan el bulbo raquídeo, denominándose entonces siringobulbia.

Figura 104

Siringomielia. RM en la que se aprecia la cavidad siringomiélica cervicodorsal

Se asocia con frecuencia a malformaciones congénitas (sobre todo, malformación de Chiari tipo I), neoplasias medulares (fundamentalmente, astrocitomas), aracnoiditis y traumatismos espinales (siringomielia post-traumática).

Da lugar a un cuadro clínico típico que se caracteriza por un síndrome centro-medular, con un déficit suspendido y dissociado de la sensibilidad (abolición de la sensibilidad termoalgésica, respetando los cordones posteriores).

La prueba diagnóstica de elección es la RM. Cuando es claramente sintomática o el cuadro clínico progresa en sucesivos controles, se puede optar por tratamiento quirúrgico.

En los casos asociados a malformación de Chiari, el tratamiento de elección es la craneotomía descompresiva suboccipital con plastia de dura, para ampliar el tamaño de la fosa posterior. En otros casos se realizan derivaciones siringosubaracnoideas o siringoperitoneales. El objetivo fundamental del tratamiento es evitar la progresión del déficit neurológico.

20.10.**Hematoma epidural espinal**

Es una rara entidad pero con pronóstico neurológico muy pobre si no se actúa de forma inmediata. Se ha asociado a muchos factores de riesgo, pero en un tercio de los pacientes figura la **anticoagulación**. Pueden ser:

- **Traumáticos.** Tras punción lumbar o anestesia raquímedular, fracturas o cirugías lumbares.
- **Espontáneos.** Anticoagulados, MAV, hemangiomas, tumores...

Pueden ocurrir a cualquier nivel, pero son más frecuentes en la columna dorsal. Su localización suele ser posterior en la médula, facilitando así su evacuación mediante laminectomía. La clínica es inespecífica. Suele empezar con intenso dolor en la espalda seguido de compromiso radicular. Los déficits neurológicos asociados, ya sean medulares o radiculares, pueden presentarse horas o días tras el inicio de los síntomas, pudiendo pasar desapercibidos si el paciente está encamado por el dolor. La afectación medular suele presentarse como mielopatía (signos de primera motoneurona en miembros inferiores y de segunda en el nivel afecto) o como síndromes medulares incompletos.

El tratamiento requiere laminectomía descompresiva y evacuación del hematoma precoz, siempre antes de las 72 horas del evento. Descompresiones posteriores a las 6 horas, no garantizan la recuperación total de los síntomas.

20.11.**Anomalías de la unión craneocervical**

- **Luxación atloaxoidea.** Se debe a alteraciones del ligamento transversal que fija el atlas a la odontoides. Su origen puede ser congénito, aunque con mayor frecuencia es secundario a traumatismos o se presenta en el contexto de enfermedades como la artritis reumatoide (la más habitual), síndrome de Down o enfermedad de Morquio.

El síntoma fundamental es dolor suboccipital. En ocasiones se acompaña de déficit neurológico. Puede causar muerte súbita por movimientos bruscos de flexión cervical. El diagnóstico es radiológico, al encontrar una distancia entre la odontoides y el arco anterior de C1 mayor de 5 mm en niños o mayor de 3 mm en adultos.

Los pacientes asintomáticos con pequeñas luxaciones se tratan con collarín cervical y controles clínico-radiológicos. Si están sintomáticos o asintomáticos con luxación importante (> 8 mm), se recurre a la cirugía (fijación cervical posterior C1-C2 u occipitocervical). En casos con luxaciones irreductibles o compresión medular por el pannus inflamatorio, puede estar indicada la odontoidectomía transoral.

**RECUERDA**

La malformación craneocervical más frecuente es la impresión basilar. El síndrome de Down y la artritis reumatoide pueden causar alteraciones a nivel de la charnela craneocervical.

- **Impresión basilar.** Es la malformación más frecuente de la charnela occipitocervical y la segunda anomalía cervical asociada a la artritis reumatoide. La base craneal aparece descendida respecto al límite superior de la odontoides. En el caso de que sea sintomática, deberá tratarse. Inicialmente se recomienda una tracción. Si mejora, se realizará una artrodesis occipitocervical. Si no mejora, se procederá a la extirpación de la odontoides.
- **Platibasia.** Supone una apertura anómala del "ángulo basal del cráneo" (mayor de 145°), con el consiguiente aplanamiento de la base

craneal. Se debe a un trastorno en la osificación endocranal del hueso craneal.

- **Enfermedad de Klippel-Feil.** Es un trastorno en el desarrollo óseo con fusión congénita de dos o más vértebras cervicales, que se debe a un fallo en la segmentación normal de los somitas cervicales durante el desarrollo embrionario. Se caracteriza por un descenso de la línea posterior de implantación del cabello, cuello corto y limitación de la movilidad cervical.

Ideasclave

- ✓ Ante un paciente con lumbalgia, lumbociática o cervicobraquialgia sin factores de riesgo de etiología grave, sin déficit motor ni signos de síndrome de cola de caballo (en el caso de lumbociática) o mielopatía (en el caso de cervicobraquialgia), se debe iniciar un tratamiento sintomático sin realizar ninguna prueba diagnóstica; si a las 4 semanas el cuadro no cede, hay que empezar a plantearse realizar estudios con fines diagnósticos.
- ✓ La intensidad de la lumbociática aumenta con las maniobras de Valsalva. El Lasègue es una prueba que se considera positiva si la lumbociática se desencadena angulando la pierna menos de 60° respecto a la horizontal.
- ✓ El reposo en cama no ha demostrado ser útil en el tratamiento de la lumbalgia y la lumbociática.
- ✓ La radiculopatía L4 afecta a la cara anteromedial de la pierna, al reflejo rotuliano y a la extensión de la rodilla. La radiculopatía L5 afecta a la cara anterolateral de la pierna y dorso del pie y a la flexión dorsal del pie. La radiculopatía S1 afecta a la cara posterior de la pierna y planta del pie, al reflejo aquileo y a la flexión plantar del pie.
- ✓ Son indicaciones de intervención quirúrgica de una lumbociática el fracaso del tratamiento conservador y la que se acompaña de déficit motor o síndrome de cola de caballo.
- ✓ La radiculopatía C6 afecta a la cara lateral del antebrazo y dedos primero y segundo, los reflejos bicipital y estilorradiar y la flexión del codo y extensión de la muñeca. La radiculopatía C7 afecta al tercer dedo, el reflejo tricipital y la extensión del codo y flexión de la muñeca. La radiculopatía C8 afecta a la cara medial del antebrazo y dedos cuarto y quinto, y a movilidad intrínseca de los dedos de la mano.
- ✓ Son indicaciones de intervención quirúrgica de una cervicobraquialgia el fracaso del tratamiento conservador y la que se acompaña de déficit motor o mielopatía.
- ✓ La estenosis de canal lumbar es un proceso típico de personas de edad avanzada. Se localiza con mayor frecuencia a nivel de L4-L5.
- ✓ La claudicación neurógena es típica de la estenosis de canal lumbar. La sintomatología aumenta con el ejercicio y cede al flexionar el tronco.
- ✓ El tumor intrarraquídeo más frecuente son las metástasis y el primario más frecuente, el neurinoma. Las metástasis constituyen la causa más frecuente de compresión medular.
- ✓ *S. aureus* constituye el germen más frecuentemente aislado del absceso epidural espinal.
- ✓ La clínica de un absceso epidural espinal es progresiva: se inicia con dolor en la región afectada, y en el transcurso de pocos días se va estableciendo la clínica neurológica.
- ✓ La clínica típica de la siringomielia es la disociación de la sensibilidad de manera suspendida, ya que suele afectar a las extremidades superiores y respetar las inferiores.

Casosclínicos

Caso clínico 1: mujer de 75 años, hipertensa y diabética, que refiere dolor intermitente en piernas y parestesias que aparecen después de caminar 100-200 metros. Este dolor apareció hace 6 meses, es progresivo y cada vez se reproduce a menos distancia. El dolor aparece claramente por la cara posterior de ambos glúteos y no está presente en el reposo. La exploración neurológica es normal. ¿Cuál de los siguientes diagnósticos es el más probable?

- 1) Estenosis canal lumbar.
- 2) Claudicación intermitente por problema vascular.
- 3) Hernia discal lumbar.
- 4) Enfermedad desmielinizante.

RC: 1

¿Cuál es la prueba a realizar en esta paciente?

- 1) Eco Doppler de MMII.
- 2) RM lumbar.

- 3) EMG.
- 4) Potenciales evocados.

RC: 2

¿Cuál de las siguientes características no encaja con el cuadro que tiene la paciente?

- 1) Aparece sólo con la marcha.
- 2) No aparece en decúbito ni con la bipedestación mantenida.
- 3) Empeoramiento al subir cuevas.
- 4) Disminución de los pulsos pedios.

RC: 3

¿Cuál sería el tratamiento de elección?

- 1) Antiagregantes.
- 2) Discetomía.

Casosclínicos

- 3) Artrodesis.
- 4) Laminectomía.

RC: 4

Caso clínico 2: varón de 35 años, sin antecedentes de interés, que presenta dolor lumbar súbito irradiado por cara posterior de miembro inferior derecho, llegando hasta la planta del pie. La exploración general y la neurológica son normales, si bien la valoración de la fuerza de los miembros inferiores se haya interferida por el dolor y apreciamos cierta hiporreflexia aquilea. ¿Qué actitud es la más adecuada?

- 1) Tratamiento sintomático: analgesia y relajantes musculares.
- 2) Reposo absoluto y analgesia.
- 3) RM lumbar.
- 4) RX lumbar.

RC: 1

Tras instaurar el tratamiento correspondiente durante 6 semanas el paciente no encuentra ninguna mejoría de la clínica, por lo cual revisamos la anamnesis del paciente, ¿cuál de los hallazgos referidos a continuación no implica criterio de gravedad para haber realizado una prueba de imagen?

- 1) Consumidor de drogas vía parenteral.
- 2) Hipoestesia en la zona dolorida.
- 3) Pérdida de peso y sudoraciones nocturnas.
- 4) Fiebre sin foco.

RC: 2

Al no responder al tratamiento conservador, se ha solicitado una RM lumbar en la que el radiólogo informa que tiene una hernia discal. ¿A qué nivel se esperaría encontrar dicha hernia?

- 1) L2-L3.
- 2) L3-L4.
- 3) L4-L5.
- 4) L5-S1.

RC: 4

¿Qué tratamiento sería el indicado en el momento actual?

- 1) Laminectomía.
- 2) Discectomía vía anterior.
- 3) Discectomía vía posterior.
- 4) Artrodesis lumbar.

RC: 3

Caso clínico 3: mujer de 45 años sin antecedentes de interés, que presenta cuadro de cervicalgia con irradiación a la cara dorsal del antebrazo y del tercer dedo, comprobándose, al mismo tiempo, debilidad de los flexores de la muñeca y disminución del reflejo tricipital. La información del radiólogo es que la paciente presenta una hernia cervical. ¿A qué nivel esperaría encontrar dicha hernia?

- 1) C3-C4.
- 2) C4-C5.
- 3) C6-C7.
- 4) C7.T1

RC: 3

¿Cuál de los siguientes hallazgos obligaría a realizar una cirugía de urgencias?

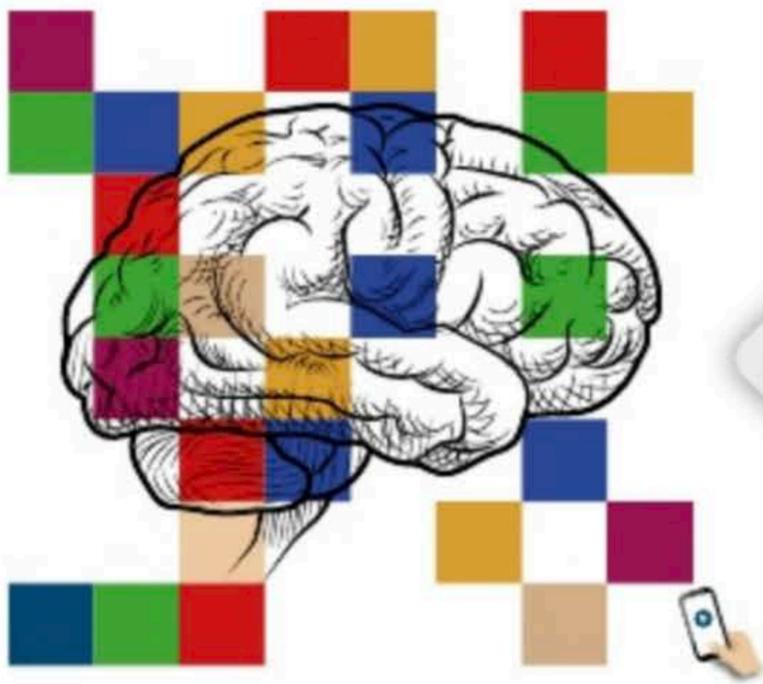
- 1) Hiperreflexia en miembros inferiores.
- 2) Hiporreflexia tricipital.
- 3) Hipoestesis en antebrazo.
- 4) No respuesta a analgesia en 1 semana.

RC: 1

Si no responde al tratamiento conservador, ¿cuál sería la técnica quirúrgica de elección?

- 1) Laminectomía cervical.
- 2) Discectomía vía anterior.
- 3) Discectomía vía posterior.
- 4) Artrodesis posterior.

RC: 2



21.1.

Craneosinostosis

También llamadas craneoestenosis, son deformidades craneales que se producen por el cierre precoz de una o más de las suturas cartilaginosas que separan los huesos membranosos del cráneo. Se denominan según la sutura que se cierra precozmente (**Figura 105**).

- **Escafocefalia o dolicocefalia.** Cierre precoz de la sutura sagital. Es la más frecuente.
- **Braquicefalia o turricefalia.** Cierre precoz de la sutura coronal bilateral. Participa con frecuencia en síndromes autosómicos dominantes con dismorfia facial (Crouzon y Apert).
- **Plagiocefalia anterior.** Cierre precoz de la sutura coronal unilateral.
- **Plagiocefalia posterior.** Cierre precoz de la sutura lambdoidea. En muchas ocasiones, la deformidad es de etiología postural y no por cierre verdadero de la sutura.
- **Trigonocefalia.** Cierre precoz de la sutura metópica. Se relaciona con más frecuencia con anomalías encefálicas, como la holoprosencefalia.
- **Oxicefalia.** Cierre precoz de muchas o de todas las suturas craneales (cráneo en torre), provocando hipertensión intracraneal.



RECUERDA

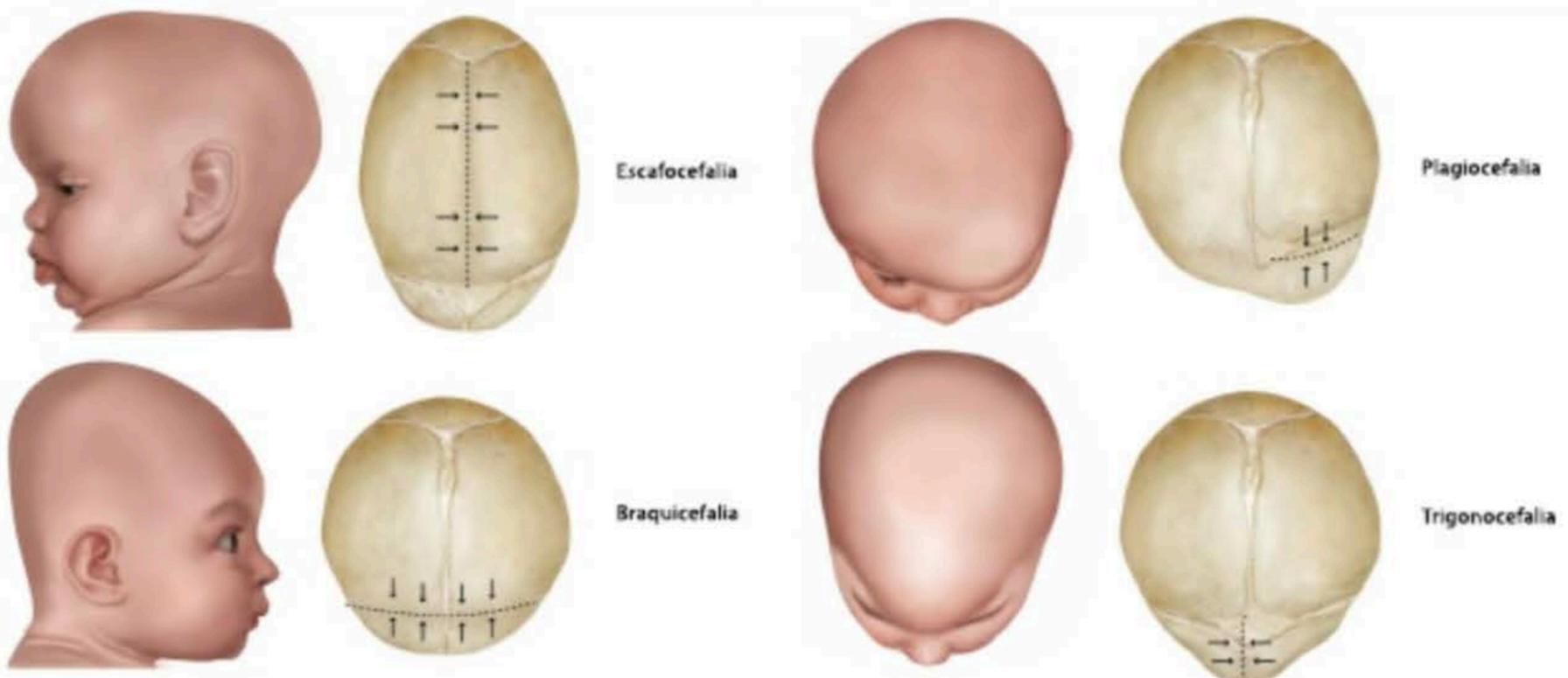
La mayor parte de las plagiocefalias posteriores son posturales. Su incidencia está aumentando, debido a la recomendación de hacer dormir a los recién nacidos en decúbito supino para evitar la muerte súbita del lactante.

El diagnóstico se establece al nacimiento por observación de la deformidad craneal. Por palpación, puede apreciarse una cresta ósea sobre la sutura cerrada precozmente. El cierre de la sutura se confirma mediante técnicas de imagen (radiografía simple de cráneo o TC-3D).

El tratamiento de elección es la reconstrucción quirúrgica, muchas veces con participación conjunta de neurocirujanos y cirujanos maxilofaciales, para reconstruir también las dismorfias faciales asociadas. Excepto en las formas más graves, en las que el cierre de múltiples suturas craneales puede dificultar el crecimiento del cerebro, la mayoría de las veces la indicación es fundamentalmente estética.

El diagnóstico diferencial fundamental hay que hacerlo con las plagiocefalias posturales, cada vez más frecuentes por la recomendación establecida de dormir en decúbito supino a los recién nacidos para evitar la muerte súbita del lactante. El apoyo prolongado sobre la zona posterior, deformará el hueso craneal del recién nacido todavía blando y en formación. En estos casos la deforma-

Figura 105



ción suele ser posterior (las craneostenosis posteriores son excepcionales), no se palpan crestas que indiquen cierre precoz de suturas y la radiografía simple y la TC tridimensional son normales. La plagiocefalia postural puede ocurrir en otras situaciones que impliquen apoyos prolongados como la tortícolis congénita, prevención de reflujos, fracturas obstétricas... El tratamiento inicial son medidas posturales evitando el apoyo en la zona aplanada o con cojines que distribuyan la presión. Si no es suficiente o en las formas graves se puede proponer "casco" ortopédicos que remodelan el cráneo.

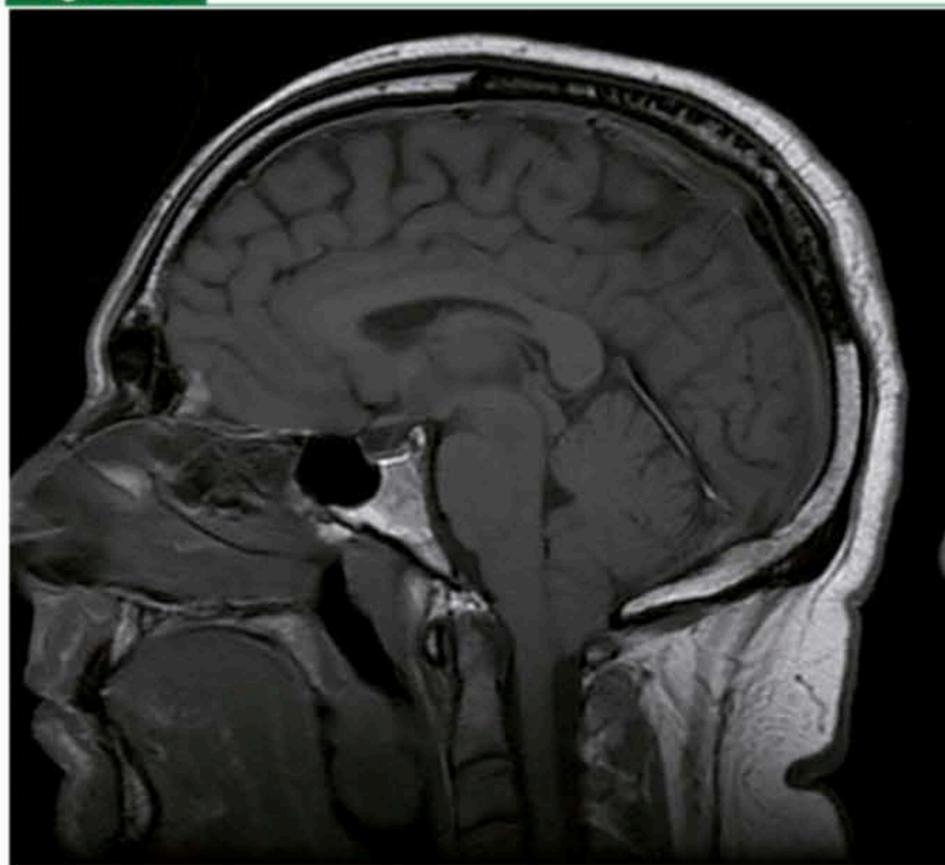
21.2.

Malformación de Chiari

Chiari tipo I

Consiste en un descenso y elongación de las amígdalas cerebelosas por debajo del plano del foramen magno (**Figura 106**). Es frecuente la asociación con siringomielia.

Figura 106



Malformación Arnold Chiari

Suele debutar en la adolescencia y edad adulta (edad media: 40 años) y es un poco más frecuente en mujeres. El síntoma más habitual de presentación

es la cefalea suboccipital, que aumenta con las maniobras de Valsalva, y que se acompaña en ocasiones de síntomas de afectación troncal, cerebelosa o centromedular (con predominio en miembros superiores). El nistagmo vertical es un hallazgo típico.

La técnica diagnóstica de elección es la RM. Los estudios de flujo de líquido cefalorraquídeo mediante RM detectan problemas de circulación del mismo a nivel del foramen magno.

El tratamiento de elección para los pacientes con Chiari tipo I sintomáticos, o asociados a siringomielia, es la craneotomía descompresiva suboccipital (que suele ampliarse con una laminectomía de C1 y C2) con apertura de la duramadre y colocación de una plastia de dura, para ampliar el espacio de la fosa posterior. Cuando se asocia a hidrocefalia, debe implantarse una derivación de LCR. Los pacientes asintomáticos deben ser vigilados y operados sólo en caso de deterioro.



RECUERDA

Una cefalea suboccipital en personas de unos 30 años, que aumenta con las maniobras de Valsalva, es sugestiva de malformación de Chiari tipo I.

Chiari tipo II

Es un descenso del vermis cerebeloso, cuarto ventrículo, protuberancia y bulbo por debajo del plano del foramen magno. Se asocia frecuentemente con mielomeningocele e hidrocefalia. Suele debutar en la infancia. Las manifestaciones clínicas se deben a disfunción de tronco y pares craneales bajos. Cursa con estridor respiratorio, apnea episódica, aspiraciones frecuentes, retrocolli y/o signos cerebelosos. Se diagnostica mediante RM.

Debe colocarse una derivación ventriculoperitoneal para la hidrocefalia y realizar una descompresión amplia de la fosa posterior. La dificultad respiratoria es la principal causa de la elevada morbimortalidad de la malformación de Chiari tipo II.

Chiari tipo III

Consiste en un descenso de las estructuras de la fosa posterior (vermis, hemisferios cerebelosos y tronco) dentro de un encefalomeningocele cervical alto. Es la forma más grave, generalmente incompatible con la vida.

Chiari tipo IV

Es una hipoplasia cerebelosa sin herniación.

Ideasclave

- ✓ La escafocefalia es la craneosinostosis más frecuente. La braquicefalia puede asociarse a dismorfias faciales.
- ✓ La malformación de Chiari tipo I es la más frecuente. Es un descenso de las amígdalas cerebelosas a través del foramen magnum. Puede asociarse a la siringomielia.
- ✓ La malformación de Chiari tipo II se asocia a mielomeningocele y también a hidrocefalia.

Casoclínicos

Mujer de 40 años, fumadora, en tratamiento con anticonceptivos hormonales, que refiere episodios focales de dolor en la zona de la nuca, correspondiendo normalmente con esfuerzos y con la defecación. Refiere que recientemente ha tenido varias quemaduras con la colilla del tabaco en las manos, pues si no está pendiente de una forma visual, no nota ni el dolor ni la temperatura en ambas manos. No tiene otros problemas ni en el tórax ni en piernas. ¿Qué síndrome medular presenta la paciente?

- 1) Síndrome medular central.
- 2) Síndrome hemisección medular.
- 3) Síndrome cordonal posterior.
- 4) Síndrome cordonal anterior.

RC: 1

¿Qué patología medular se espera encontrar tras la realización de la RM cervical?

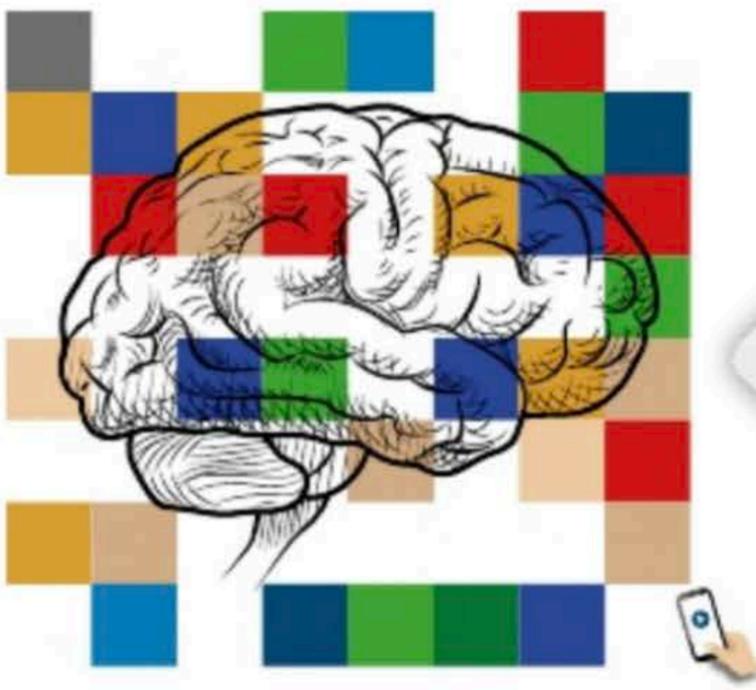
- 1) Tumor medular.
- 2) Siringomielia.
- 3) Hernia discal cervical.
- 4) No espero encontrar patología.

RC: 2

Además de los hallazgos cervicales, el radiólogo informa de la presencia de un descenso de las amígdalas cerebelosas por debajo del foramen magno, cosa que podría justificar sus dolores nucales. ¿Qué nombre recibe dicha enfermedad?

- 1) Klippel Feil.
- 2) Dandy Walker.
- 3) Arnold Chiari.
- 4) Platibasia.

RC: 3



NR

22.1.

Neuralgia del trigémino

Es un síndrome doloroso de la cara, habitualmente unilateral, de presentación súbita, carácter lancinante y localización en el territorio cutáneo de una o más ramas del nervio trigémino (segunda y tercera, con más frecuencia). Por ello nunca va a dolor en territorios no inervados por el trigémino (región retroauricular o nuca) y muy raramente es bilateral (serían 2 neuralgias del trigémino). Las crisis dolorosas son de escasa duración y recidivantes, con una intensidad tal que incapacitan al paciente, e incluso lo llevan a conductas suicidas, y no despiertan al paciente por la noche.

Se presentan espontáneamente o tras estímulos sensoriales en las denominadas "áreas gatillo" (roce de la cara, bostezo, masticación, limpiarse los dientes, con la deglución o al hablar). En el caso de que haya un déficit neurológico asociado al dolor o cuando la presentación no sea episódica, sino continua, se debe sospechar la posibilidad de que se esté ante casos de neuralgia secundaria a otros procesos.

Se clasifican en:

- **Neuralgias esenciales.** Es el grupo más numeroso. Suele afectar a mujeres mayores de 40 años, con carácter cíclico.
- **Neuralgias secundarias.** Inflammaciones, anomalías vasculares, tumores del ángulo pontocerebeloso, infecciones o enfermedades desmielinizantes (esclerosis múltiple es la causa secundaria más frecuente) que afectan al V par craneal en su trayecto.

El tratamiento inicial de elección es carbamazepina, en dosis crecientes, pero siempre con un riguroso control hematológico (riesgo de neutropenia). En menor grado, son de utilidad fenitoína, baclofeno, clonazepam, gabapentina o amitriptilina.

Si fracasa el tratamiento médico, puede estar indicado el tratamiento neuroquirúrgico. Las dos técnicas más utilizadas son la rizotomía percutánea (destruir las fibras nociceptivas mediante termocoagulación por radiofrecuencia o creando un trauma mecánico a través de un balón hinchable) y la descompresión microquirúrgica (separar una arteria, normalmente la arteria cerebelosa superior, que se encuentra sobre el ganglio de Gasser y que, a través del latido, lo está irritando). Otras técnicas que existen son alcoholización del ganglio de Gasser, fenolización de fibras sensitivas y la rizotomía retrogaseriana.



RECUERDA

Una neuralgia del trigémino con exploración patológica y/o con dolor de manera continua, es decir, no episódica, obliga a descartar causa secundaria y a solicitar una RM craneal

22.2.

Cirugía del dolor intratable

Los procedimientos empleados se clasifican en dos grandes grupos.

Técnicas neuromodulativas

- **Infusión de fármacos en el sistema nervioso (intratecal o intraventricular).** La principal indicación de esta terapia es el dolor nociceptivo (por ejemplo, el relacionado con el cáncer). Sin embargo, también se puede utilizar en el síndrome de la espalda fallida.
- **Técnicas de estimulación:**
 - **Estimulación de la médula espinal y del nervio periférico.** Indicada en el dolor radicular persistente asociado al síndrome de espalda fallida o en la distrofia simpática refleja.
 - **Estimulación cerebral profunda del tálamo somatosensorial y de la sustancia gris periacueductalventricular.** Indicada en el dolor de origen no maligno (síndrome de espalda fallida, dolor neuropático tras lesión del sistema nervioso central o periférico o dolor trigeminal).
 - **Estimulación de la corteza motora.** Son válidas las mismas indicaciones que en la estimulación talámica.

Técnicas ablativas

Suelen ser más apropiadas para el dolor nociceptivo que para el neuropático. Existen tres grandes grupos:

- **Intervenciones periféricas (sobre el nervio):**
 - **Simpatectomía.** Dolor visceral asociado con el cáncer o relacionado con trastornos vasoespásticos.
 - **Neurectomía.** Dolor tras lesión de un nervio periférico (por ejemplo, la amputación de un miembro).
 - **Rizotomía dorsal y ganglioneurectomía.** Indicada en el dolor en el tronco o abdomen relacionado con alguna neoplasia.
- **Intervenciones espinales:**
 - **Lesión de DREZ** (zona de entrada de la raíz dorsal). Dolor neuropático tras avulsión de la raíz.
 - **Cordotomía y mielotomía.** Dolor relacionado con el cáncer.
 - **Intervenciones supraespinales.** Tales como mesencefalotomía, talamotomía, cingulotomía e hipofisectomía.

Ideasclave

- ✓ La neuralgia del trigémino se caracteriza por un dolor neuropático, episódico y recidivante, que NO DESPIERTA al paciente por la noche y que se distribuye por las ramas del trigémino (NUNCA DETRÁS DE LA OREJA). Puede desencadenarse por ciertas maniobras o por estimulación de determinadas zonas faciales.
- ✓ Las ramas más afectadas son la segunda y la tercera, es decir, la infraorbitaria y mandibular, respectivamente.
- ✓ Desde un punto de vista etiológico, puede ser esencial o secundario a diversos procesos intracraneales, como tumores o esclerosis múltiple (causa secundaria más frecuente).
- ✓ El tratamiento de elección es carbamazepina, en general con buena respuesta. En caso de fracaso o intolerancia al tratamiento médico, se planteará un tratamiento neuroquirúrgico.

Casosclínicos

Mujer de 58 años que consulta por un cuadro de 2-3 meses de evolución de dolor facial de segundos de duración, que aparece ante actividades tan banales como lavarse los dientes, comer, aire frío..., es decir cuando cualquier cosa contacta con la cara. Dicho dolor sólo afecta a la hemicara derecha, pero por debajo de la zona del labio superior y mejilla. No se afecta ni zona retroauricular ni nuca ni hemicara izquierda. ¿Cuál es el diagnóstico más probable?

- 1) Neuralgia del trigémino.
- 2) Neuralgia de Arnold.
- 3) Cefaleas de Horton.
- 4) Migraña acompañada.

RC: 1

¿Cuál de los siguientes hallazgos no haría pensar en un origen idiopático?

- 1) Dolor de segundos de duración.
- 2) Repetirse varias veces incluso por minuto.
- 3) Presencia de hipoestesia en la zona malar.
- 4) No presentarse por la noche.

RC: 3

¿Qué prueba sería recomendable solicitar ante la sospecha de una causa secundaria?

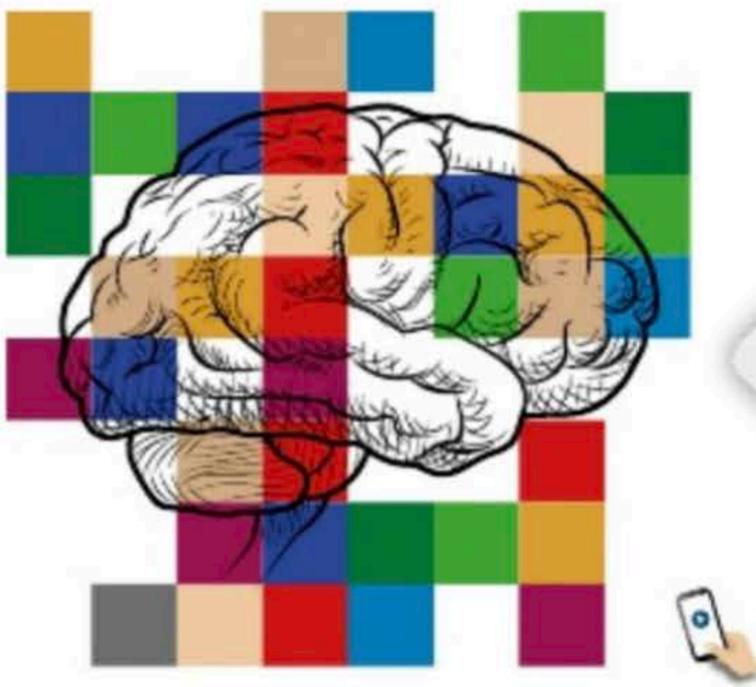
- 1) TC craneal.
- 2) EEG.
- 3) Potenciales evocados.
- 4) RM craneal.

RC: 4

¿Cuál es el tratamiento inicial de elección?

- 1) Termocoagulación del ganglio de Gasser.
- 2) Carbamazepina.
- 3) Descompresión microvascular con liberación de la arteria cerebelosa superior.
- 4) Fenitoína.

RC: 2



23.1.

Generalidades

El desarrollo de las técnicas de neuroimagen ha revolucionado el estudio de los procesos en las neurociencias. Por eso es útil conocer, al menos, el fundamento de las secuencias básicas de la tomografía computarizada (TC), de la resonancia magnética (RM) y de la arteriografía cerebral.

Por la forma de adquisición de las secuencias, en general, cuando se observa una neuroimagen en corte axial, lo que se va a encontrar a la izquierda es a la derecha del paciente y lo de la derecha a la izquierda. Además, la parte superior de la imagen representa la parte anterior del paciente y la inferior la posterior.

Tomografía computarizada craneal

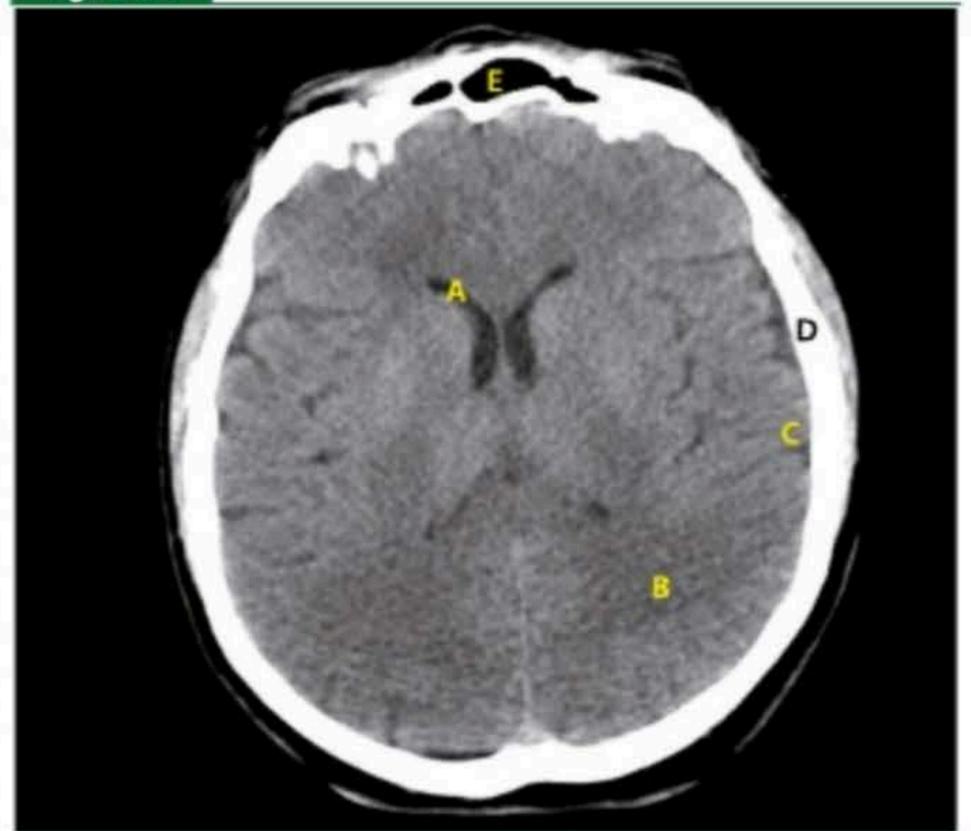
El fundamento físico de la TC es similar al de los rayos X, basándose en radiaciones ionizantes. Un haz de rayos X atraviesa la cabeza del paciente y diametralmente opuesto a él un detector mide la cantidad de radiación absorbida. Disponer de varios haces y detectores rotatorios alrededor del paciente, e integrar los datos obtenidos mediante ordenador, permite determinar la cantidad exacta de radiación absorbida en cada pequeño fragmento de tejido. Para evaluar las imágenes de TC se toma el valor relativo del coeficiente de atenuación de un haz de rayos X al atravesar la materia, midiéndose en unidades Hounsfield (UH). Esta atenuación es máxima en el hueso cortical denso, que se toma como valor de +1.000 UH, y se representa como blanco; y mínima en el aire, que se toma como valor -1.000 UH y se representa como negro. El resto de los tejidos tendrán una gama de grises que serán más oscuros cuanto menos coeficiente de atenuación tengan. Así ordenados, de más a menos coeficiente de atenuación ("de más blanco a más negro"), los tejidos normales seguirían esta secuencia (**Figura 107**):

1. Hueso (BLANCO).
2. Sangre aguda.
3. Sustancia gris cerebral.
4. Sustancia blanca cerebral.
5. Edema cerebral.
6. Sangre crónica.
7. Isquemia cerebral crónica.
8. Líquido cefalorraquídeo.
9. Grasa.
10. Aire (NEGRO).

Como las ventanas con las que se muestra la TC craneal pueden variar, es importante recordar lo que aparece hiperdenso (blanco) respecto al parénquima cerebral: sangre fresca, el calcio, los vasos con flujo enlentecido y el

melanoma. Por el contrario, lo que aparece hipodenso (negro), respecto al parénquima cerebral es: edema cerebral, LCR, sangre crónica, isquemia cerebral, grasa o aire.

Figura 107



Distintas densidades en imagen de TC craneal (A: LCR; B: sustancia blanca; C: sustancia gris; D: hueso; E: aire)

Resonancia magnética craneal

El fundamento físico de la RM es distinto al de la TC; en este procedimiento se evalúa la respuesta que experimentan los núcleos de los átomos de las diferentes sustancias cuando se los somete a un campo magnético externo intenso. Inicialmente provocarán una alineación en paralelo con el campo magnético de los protones del átomo y, al desaparecer éste, el exceso de energía existente al volver a su posición basal se libera en forma de onda de radiofrecuencia, que puede ser registrada por un sistema especial. Esta señal depende del tipo de átomos que componen cada sustancia y de la intensidad y dirección del campo magnético externo generado. Aunque hay muchas otras secuencias, las dos secuencias básicas que es necesario conocer son la ponderada en T1 y la ponderada en T2.

RM ponderada en T1

Las secuencias T1 miden el tiempo que tarda la magnetización longitudinal en recuperar el 63% de su estado de equilibrio. Este tiempo es

más largo en los líquidos que en los sólidos y es más corto en los tejidos grasos.

Con esta secuencia se obtienen "cortes anatómicos del cerebro". Las distintas intensidades de las imágenes se recogen en la **Tabla 76** (**Figura 108A**).

Tabla 76

Blanco	Gris claro	Gris oscuro	Negro
<ul style="list-style-type: none"> Grasa Sangre subaguda (> 48 h) Melanina 	<ul style="list-style-type: none"> Sustancia blanca Sangre aguda 	Sustancia gris	<ul style="list-style-type: none"> LCR Hueso Sangre crónica Aire

Intensidades de las imágenes en RM ponderada en T1

RM ponderada en T2

Las secuencias T2 miden el tiempo que tarda la magnetización transversal en descender en un 63% de su fuerza máxima. Los líquidos como el agua tienen tiempos T2 muy largos, por lo que aparecen de color blanco al ser hiperintensos.

Como la mayoría de los procesos patológicos dan lugar a un incremento de agua libre intracerebral, la secuencia T2 es la que más se utiliza para detectar cuadros patológicos cerebrales.

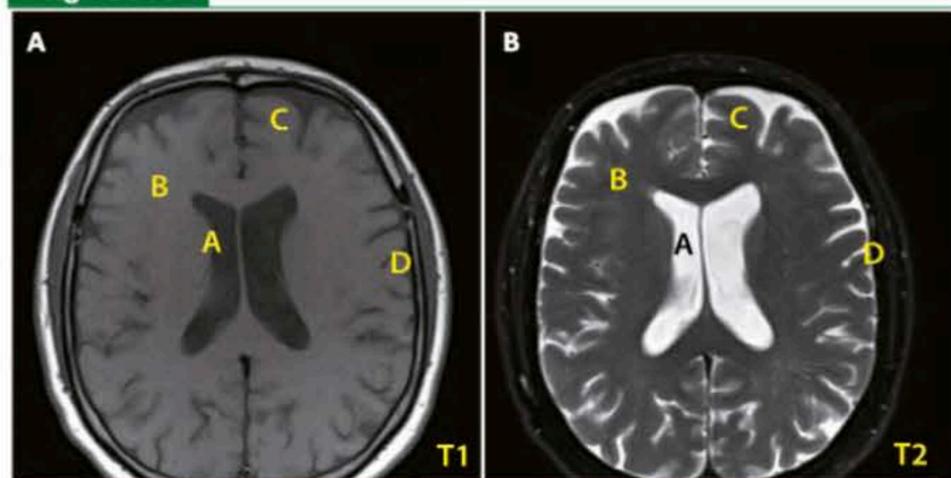
Las distintas intensidades quedan recogidas en la **Tabla 77** (**Figura 108B**).

Tabla 77

Blanco	Gris claro	Gris oscuro	Negro
<ul style="list-style-type: none"> LCR Edema cerebral Sangre subaguda Placas desmielinizantes 	Sustancia gris	Sustancia blanca	<ul style="list-style-type: none"> Hueso Aire Sangre aguda o crónica

Intensidades de las imágenes en RM ponderada en T2

La mejor forma de diferenciar una u otra secuencia en una imagen es fijarse en el LCR, pues en T1 es hipointenso (negro) y en T2 es hiperintenso (blanco).

Figura 108

Distintas intensidades en imagen de RM craneal (A: LCR; B: sustancia blanca; C: sustancia gris; D: hueso)

Las diferencias entre la técnica de la TC y de la RM se recogen en la **Tabla 78**.

Tabla 78

TC	RM
Utiliza radiación ionizante	No utiliza radiación, se basa en campos magnéticos y ondas de radio
Más rápida de realizar	Más lenta de realizar
Secuencias axiales	Secuencias en distintos planos del espacio
No interfiere con dispositivos metálicos (marcapasos, prótesis, respiradores...)	Sí interfiere con dispositivos metálicos (marcapasos, prótesis, respiradores...)
Menor resolución espacial	Mayor resolución espacial
Más económica	Mayor coste
Se puede realizar en pacientes obesos y claustrofóbicos	No se puede realizar en pacientes obesos ni claustrofóbicos

Diferencias entre TC y RM

Las indicaciones de preferencia entre TC y RM se muestran en la **Tabla 79**.

Tabla 79

TC	RM
<ul style="list-style-type: none"> Estudios de hueso (fracturas) Hemorragias Pacientes inestables Estudios de urgencia Estudios posquirúrgicos 	<ul style="list-style-type: none"> Parénquima cerebral Fosa posterior Tumores Médula espinal Infartos lacunares Esclerosis múltiple Trombosis venosa

Indicaciones de preferencia entre TC y RM

Arteriografía cerebral

Consiste en obtener imágenes detalladas de vasos extracraneales e intracraneales.

Bajo anestesia local se inserta un catéter, normalmente en la arteria femoral, subiéndolo posteriormente hasta el origen de la arteria carótida común y vertebral.

En este punto se inyecta contraste y se obtienen mediante un aparato de Rx imágenes directas de los vasos de interés.

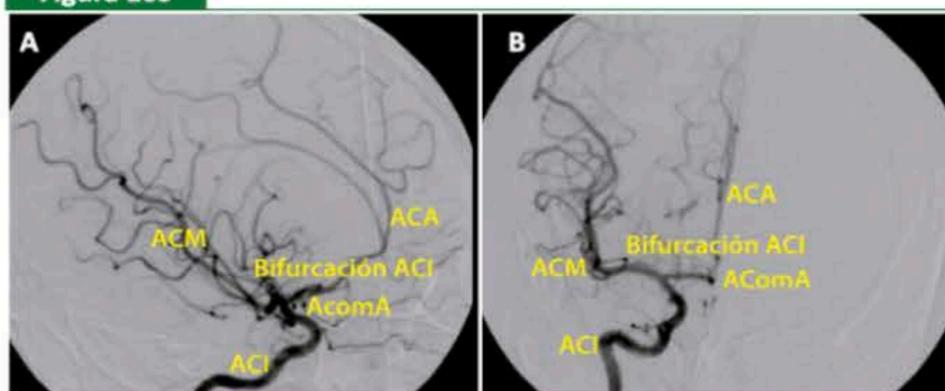
Es muy útil para determinar aneurismas, malformaciones arteriovenosas, circulación tumoral anormal (incluso se pueden realizar embolizaciones selectivas) y estenosis u oclusiones de los vasos.

La arteriografía puede incluir circulación anterior (arterias dependientes de la carótida) (**Figura 109**) o posterior (arterias dependientes del sistema vertebrobasilar) (**Figura 110**).

Las proyecciones estándar son la anteroposterior (AP) y la lateral (L), pero además se pueden realizar otras proyecciones oblicuas que permitan clarificar las imágenes anómalas.

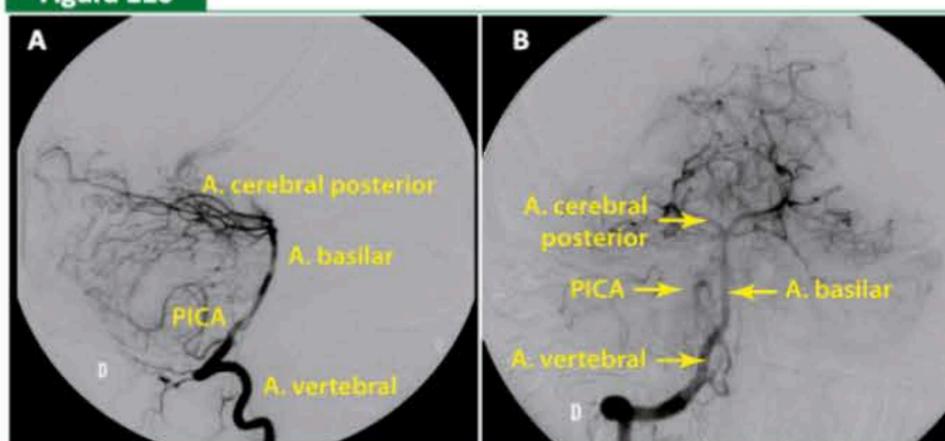
De esta manera, las imágenes que en una proyección simple parecen claramente patológicas, rotando el aparato de Rx y dándoles el ángulo necesario, se pueden desdoblarse en falsas imágenes que realmente no tengan ninguna implicación patológica.

Figura 109



Arteriografía normal de circulación anterior en proyecciones lateral (A) y AP (B), en las que se observan las arterias carótidas (ACI), cerebral media (ACM), cerebral anterior (ACA) y se intuye la comunicante anterior (AComA)

Figura 110



Arteriografía normal de circulación posterior en proyecciones lateral (A) y AP (B), donde se observan la arteria vertebral, basilar, cerebral posterior y arteria cerebelosa posteroinferior (PICA)

23.2.

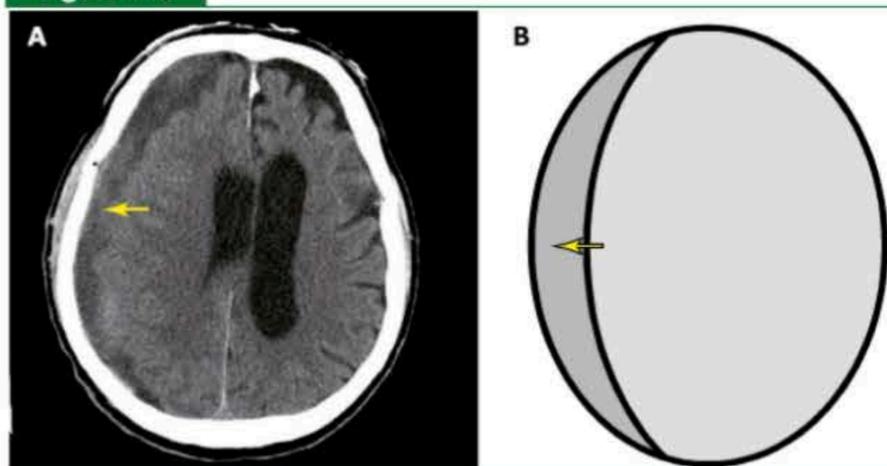
Casos representativos

Hematoma subdural crónico

Hallazgos neurorradiológicos

La prueba más idónea para observar el hematoma subdural crónico es la TC. El hallazgo típico es la presencia de una colección extraaxial, en la convexidad cerebral en forma de semiluna hipodensa (negra) (Figura 111).

Figura 111



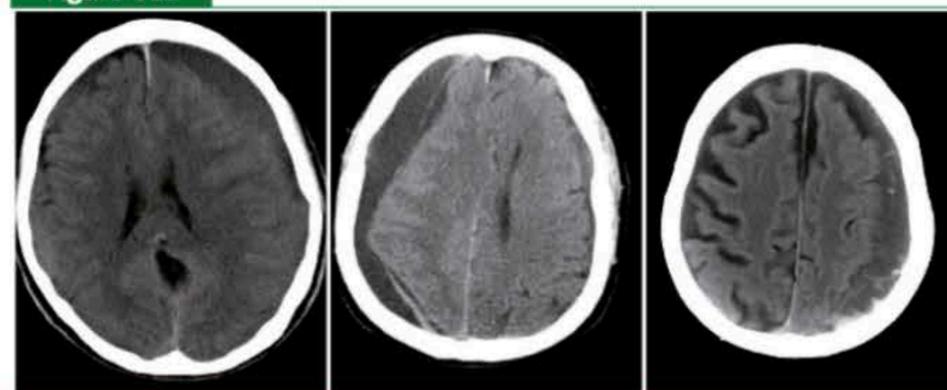
TC craneal en la que se aprecia un hematoma subdural crónico hemisférico derecho (A) y su representación esquemática (B)

Caso clínico típico

Paciente con factores de riesgo para tener atrofia cerebral (edad avanzada, demencia, alcoholismo...), muchas veces antiagregado o anticoagulado, que acude por presentar cuadro de deterioro progresivo, acompañado en ocasiones de cefalea y focalidad neurológica. No recuerda siempre el antecedente traumático o si lo recuerda, suele ser de poca entidad.

Otros casos similares

Figura 112



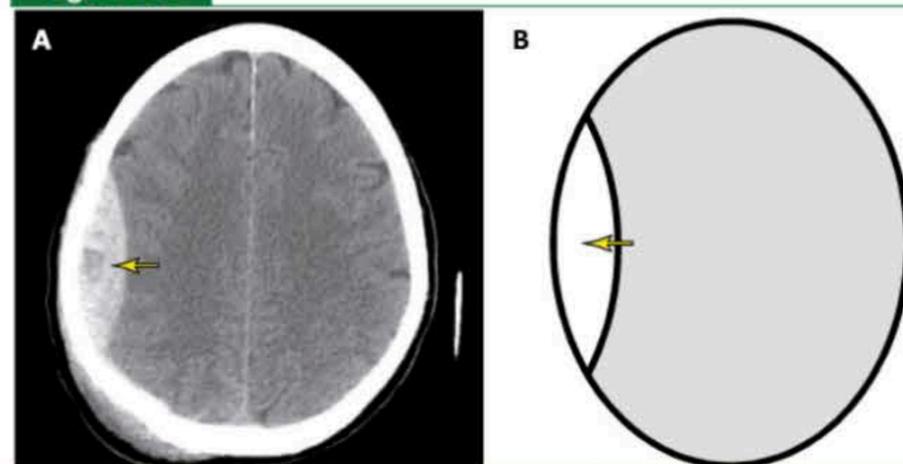
Otros casos de hematoma subdural crónico

Hematoma epidural agudo

Hallazgos neurorradiológicos

La mejor prueba para apreciar el hematoma epidural agudo es la TC craneal. El hallazgo típico es la presencia de una colección extraaxial, en la convexidad cerebral en forma de lente biconvexa, hiperdensa (blanca) (Figura 113).

Figura 113



TC craneal en la que se observa un hematoma epidural agudo derecho (A) y su representación esquemática (B)

Caso clínico típico

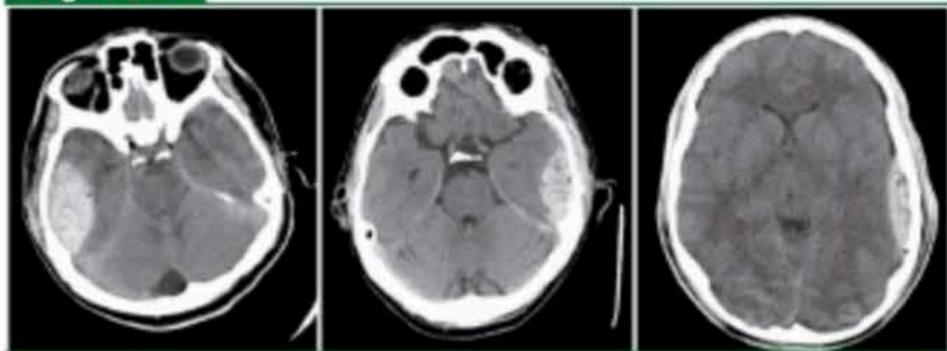
Paciente que sufre un traumatismo craneoencefálico (TCE), no siempre de alta energía, pero que recibe impacto normalmente en la región temporoparietal que provoca una fractura craneal.

Inicialmente, el paciente tiene buen nivel de consciencia (intervalo lúcido), pero esta fractura provoca un desgarro en la arteria meníngea media, y al acumular sangre en el espacio epidural, el paciente sufre una disminución del nivel de consciencia posterior.

Puede asociar en este momento signos de herniación cerebral (midriasis).

Otros casos similares

Figura 114



Otros casos de hematoma epidural agudo

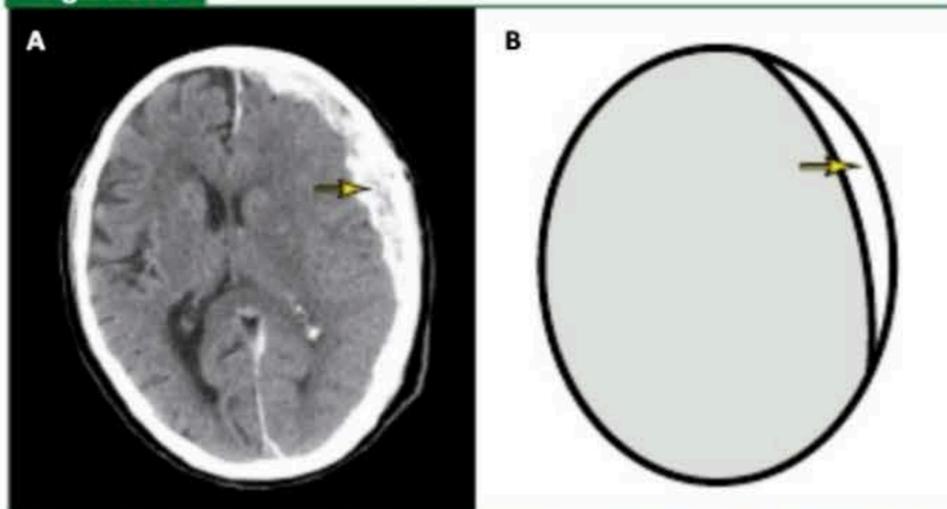
Hematoma subdural agudo

Hallazgos neurorradiológicos

La prueba más idónea para poder observar el hematoma subdural agudo es la TC.

El hallazgo típico es la presencia de una colección extraaxial, en la convexidad cerebral en forma de semiluna, pero a diferencia del hematoma subdural crónico, es hiperdensa (blanco) (Figura 115).

Figura 115



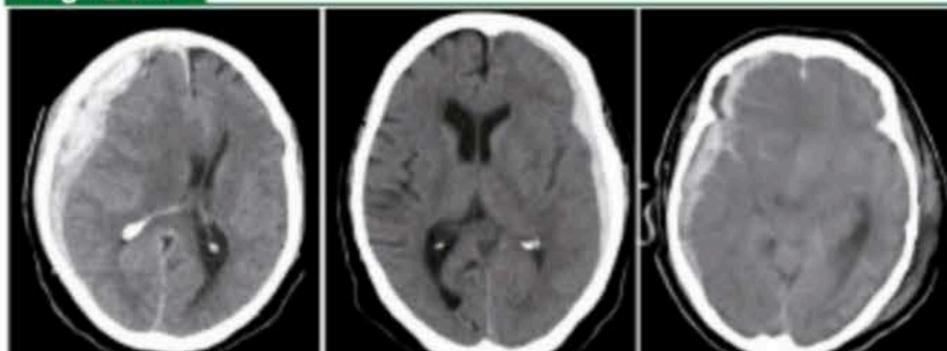
TC craneal en la que se aprecia un hematoma subdural agudo izquierdo (A) y su representación esquemática (B)

Caso clínico típico

Paciente que sufre TCE por un mecanismo de alta energía (tráfico, precipitación...) y tras el golpe, el paciente queda en coma. Puede asociar signos de herniación cerebral como midriasis.

Otros casos similares

Figura 116



Otros casos de hematoma subdural agudo

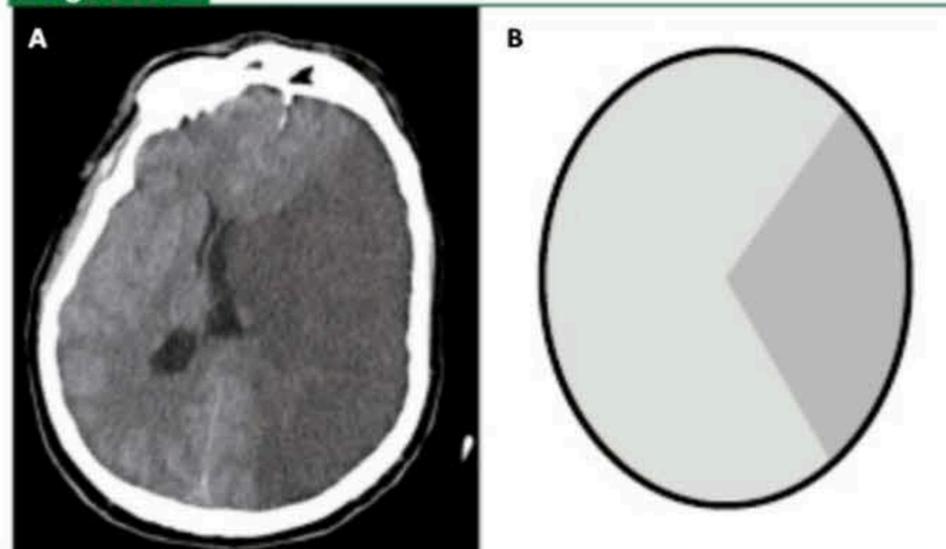
Infarto cerebral isquémico

Hallazgos neurorradiológicos

Aunque se puede observar en diversas técnicas de neuroimagen, lo más usual es verlo en la TC craneal realizada en la urgencia.

El hallazgo típico es la presencia de un triángulo hipodenso (negro) con el vértice hacia medial. Para localizar la arteria afectada, hay que recordar que la derecha de la imagen es la izquierda y la izquierda es la derecha. De una forma aproximada, se traza la línea media, si la hipodensidad llega a la línea media por delante, será la arteria cerebral anterior, si llega por detrás, será la cerebral posterior, y si no lo hace ni por delante ni por detrás será la cerebral media; además es conveniente guiarse por la clínica que presente el caso (Figura 117).

Figura 117



TC craneal (A) y su representación esquemática (B), en las que se observa un infarto isquémico de arteria cerebral media izquierda

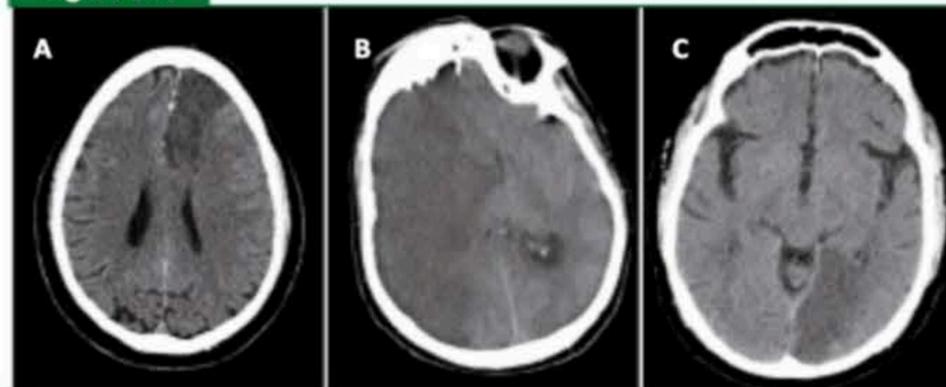
Caso clínico típico

Paciente que consulta de urgencia por presentar focalidad neurológica que dependerá de la arteria infartada. Clínicamente es indistinguible del hematoma intraparenquimatoso. Es necesario recordar que una TC normal en las primeras horas no descarta un infarto cerebral.

Otros casos similares

A continuación se muestran otros casos similares con infartos de arteria cerebral anterior izquierda, arteria cerebral media derecha y cerebral posterior izquierda (Figura 118).

Figura 118



Infartos de arteria cerebral anterior izquierda (A), de arteria cerebral media derecha (B) y de cerebral posterior izquierda (C)

Hematoma intraparenquimatoso

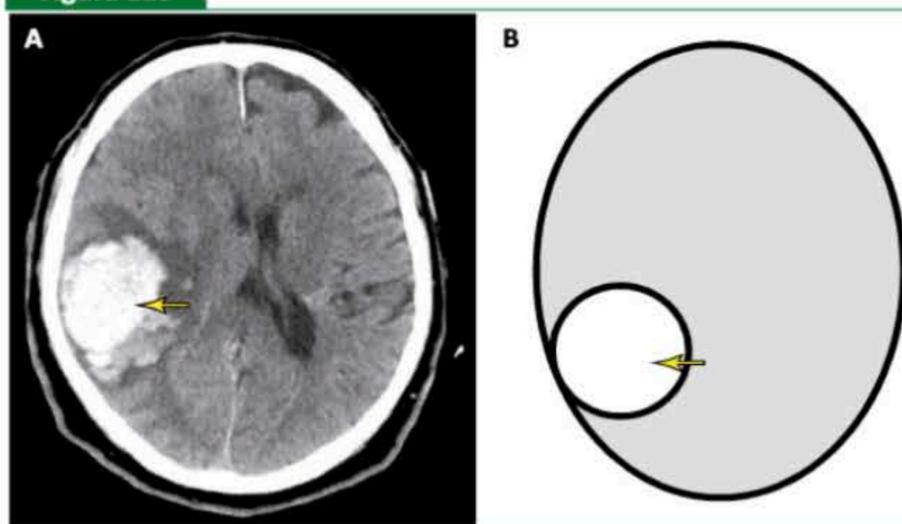
Hallazgos neurorradiológicos

La prueba más adecuada para detectar esta patología es la TC craneal.

El hallazgo característico es la presencia de una masa más o menos esférica de sangre aguda o hiperdensa (blanca) dentro del parénquima cerebral.

La localización puede ser superficial (hemisferios cerebrales: pensar en angiopatía amiloide en pacientes ancianos o en malformaciones vasculares en pacientes jóvenes), o profunda (ganglios de la base, cerebelo, o tronco encéfalo: hipertensiva) (Figura 119).

Figura 119



TC craneal (A) y su representación esquemática (B), en las que se observa un hematoma intraparenquimatoso parietal derecho. En este caso, las patologías a pensar serían malformación vascular o angiopatía amiloide

Caso clínico típico

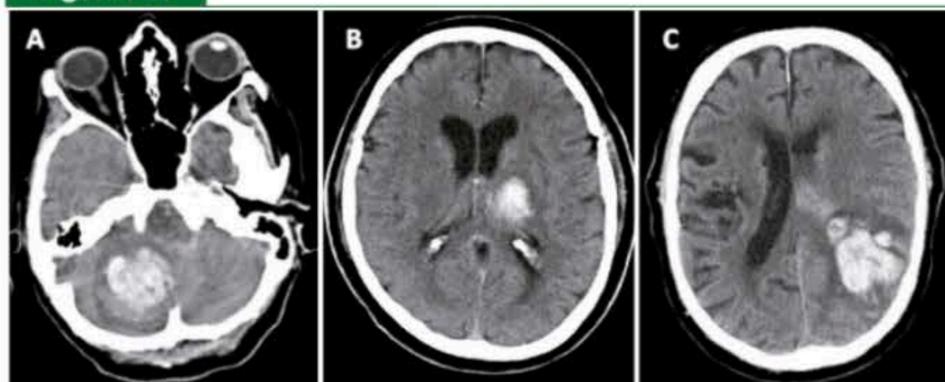
Paciente que consulta de urgencia por presentar focalidad neurológica dependiente del lugar del origen del hematoma.

Clínicamente es indistinguible del infarto isquémico, si bien es cierto que el hematoma intraparenquimatoso (HIP) suele presentar mayor cefalea y deterioro mayor del nivel de consciencia que este último.

Otros casos similares

A continuación se muestran otros casos similares de HIP en el cerebelo, en los ganglios de la base izquierdos y un hematoma superficial parietal izquierdo (Figura 120).

Figura 120



Hemorragia intraparenquimatosas en cerebelo (A), ganglios de la base izquierdos (B) y hematoma superficial parietal izquierdo (C)

Hemorragia subaracnoidea espontánea

Hallazgos neurorradiológicos

La prueba más idónea para identificar esta patología es la TC craneal.

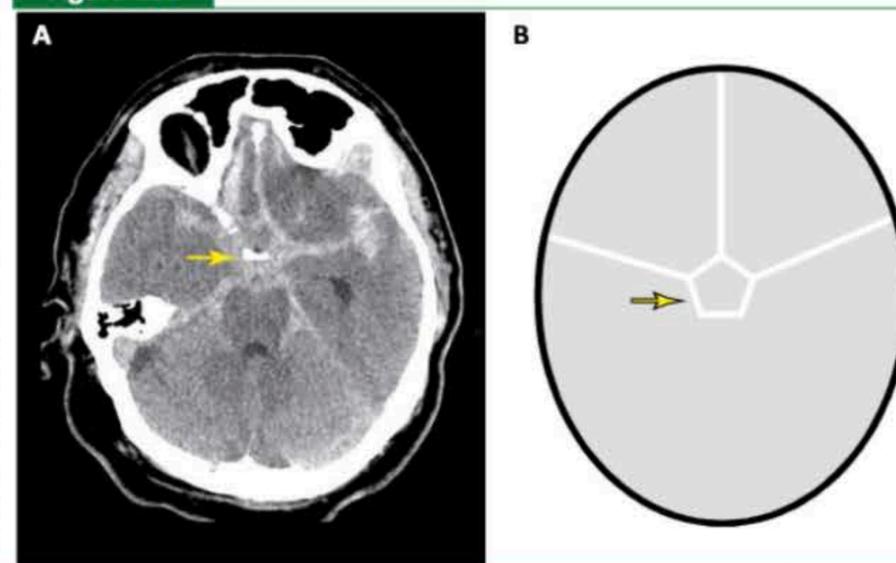
La imagen característica es la presencia de una especie de polígono hiperdenso (blanco) en las cisternas de la base (normalmente pentágono), del cual salen tres haces: uno hacia la cisterna interhemisférica y dos hacia ambas cisternas de Silvio (Figura 121).

Hay que recordar que la RM es más sensible para detectar una hemorragia subaracnoidea (HSA) pero no se usa de rutina.

La diferencia con la HSA traumática es que ésta suele situarse en surcos de la convexidad.

Ante este hallazgo, es imprescindible realizar posteriormente una arteriografía cerebral completa para buscar un aneurisma que se ha roto.

Figura 121



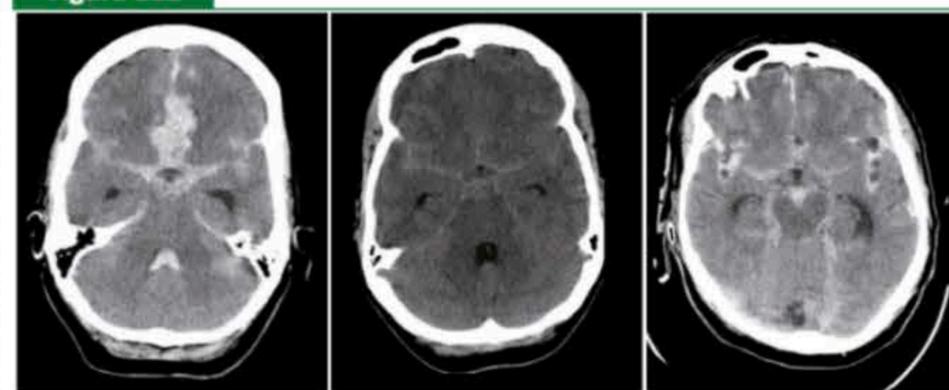
TC craneal (A) y su representación esquemática (B), en las que se observa una HSA espontánea, con invasión de las cisternas de la base, cisterna interhemisférica y ambas cisternas de Silvio, con predominancia de Silvio izquierdo

Caso clínico típico

Paciente normalmente joven que, en el contexto de un esfuerzo, sufre la cefalea más intensa que ha experimentado en su vida. A veces el paciente queda en coma.

Otros casos similares

Figura 122



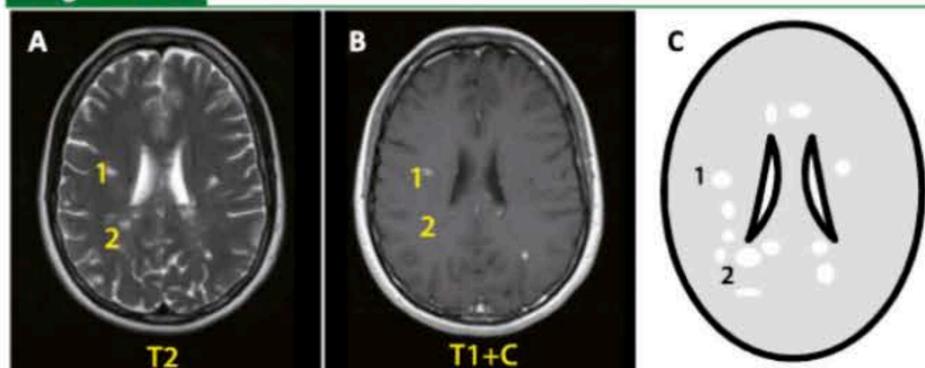
Otros casos de hemorragia subaracnoidea espontánea

Esclerosis múltiple

Hallazgos neurorradiológicos

La técnica más útil para la valoración de la esclerosis múltiple es la RM ponderada en T2. En ella es posible observar placas hiperintensas (blancas) en la sustancia blanca del sistema nervioso central, siendo muy típica la disposición periventricular, pero se pueden encontrar también en otras zonas como la médula. Otra secuencia útil es la RM ponderada en T1 con contraste, pues pondrá de manifiesto la presencia de dichas placas que, si son agudas, captarán contraste (brillarán) (Figura 123).

Figura 123



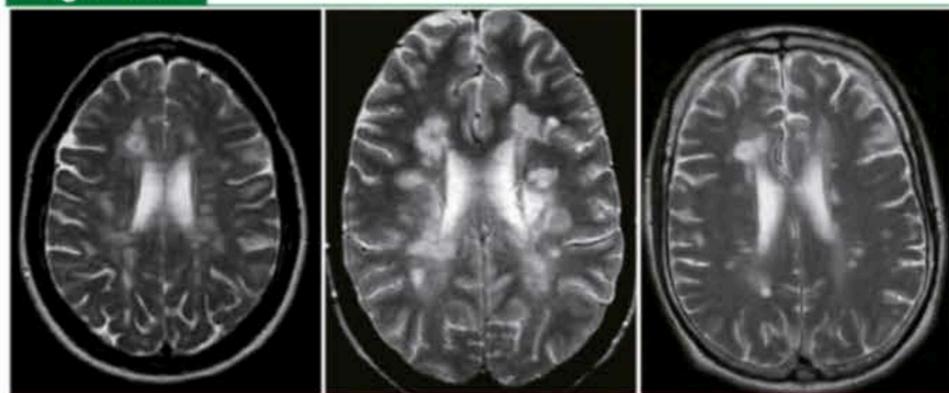
RM cerebral ponderada en T2 (A) y en T1 con contraste (B), en la que se aprecian múltiples placas de desmielinización periventriculares, algunas de las cuales captan contraste (1), lo que hace suponer que son agudas, mientras que otras no lo hacen (2), lo que indica fase de cronicidad. En (C) se muestra su representación esquemática

Caso clínico típico

Paciente joven, generalmente mujer, que presenta problemas sensitivos y visuales, entre otros.

Otros casos similares

Figura 124



Otros casos de esclerosis múltiple

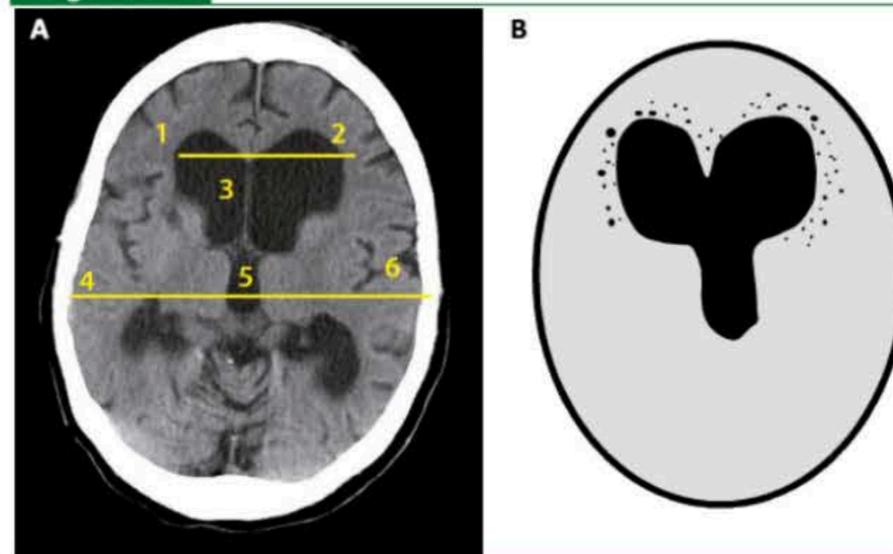
Hidrocefalia

Hallazgos neurorradiológicos

No existe ninguna prueba radiológica de preferencia para detectar esta patología. En todas ellas se observará un aumento del tamaño de los ventrículos, por lo que será visible un agrandamiento de la hipodensidad del LCR ventricular en TC, de la hipointensidad en RMT1 o de la hiperintensidad en RMT2. Esta elevación se puede acompañar de migración de líquido fuera de los ventrículos, por lo que se apreciará, a veces, que esa señal de LCR se expande alrededor de los mismos. El índice de Evans (máxima distancia

entre astas frontales/máxima distancia entre tablas internas) es mayor de 0,3. Son típicas las balonizaciones de las astas frontales ("orejas de Mickey Mouse"), el aumento de astas temporales, o encontrar un tercer ventrículo redondeado (su forma normal es lineal) (Figura 125). Si la etiología es obstructiva, se observará una dilatación de los ventrículos proximales a la causa, mientras que si es comunicante, se apreciará una dilatación tetraventricular, incluyendo un cuarto ventrículo.

Figura 125



TC craneal en la que se muestra la presencia de hidrocefalia craneal (A), con un índice de Evans aumentado (1-2/4-6), balonización de astas frontales (3) y aumento de tamaño del tercer ventrículo (5). En (B) se muestra su representación esquemática ("orejas de Mickey Mouse")

Caso clínico típico

Es posible encontrar esta imagen ante dos casos clínicos distintos:

- **Hidrocefalia aguda.** Paciente con hipertensión intracraneal: cefalea, vómitos en escopetazo, trastornos visuales y disminución del nivel de consciencia o coma.
- **Hidrocefalia crónica.** Paciente, normalmente anciano, con clínica de deterioro cognitivo, apraxia de la marcha e incontinencia urinaria.

Otros casos similares

Figura 126



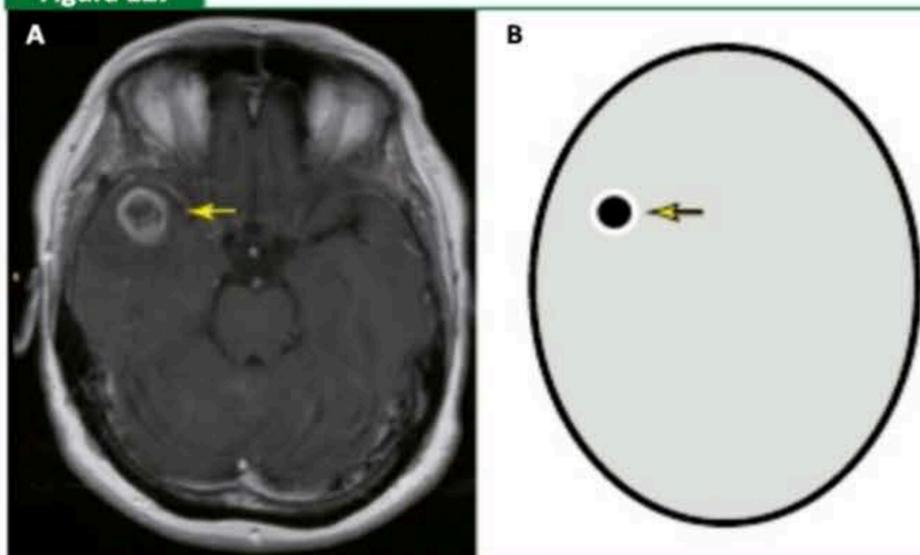
Otros casos de hidrocefalia

Captación de contraste en anillo

Hallazgos neurorradiológicos

Generalmente se observará este tipo de lesión en una TC craneal o en una RM cerebral ponderada en T1 tras la administración de contraste. Lo que se podrá apreciar es una lesión hipointensa o hipodensa (negra) que, tras administrar contraste, se verá que brilla sólo la periferia (anillo blanco). Para clarificar su etiología es importante comprobar si la lesión es única o múltiple (Figura 127).

Figura 127



(A) Secuencia RMT1 con contraste en el que se visualiza una lesión única, necrótica, con captación de contraste en anillo localizada en el lóbulo temporal derecho. (B) Representación esquemática de dicha secuencia

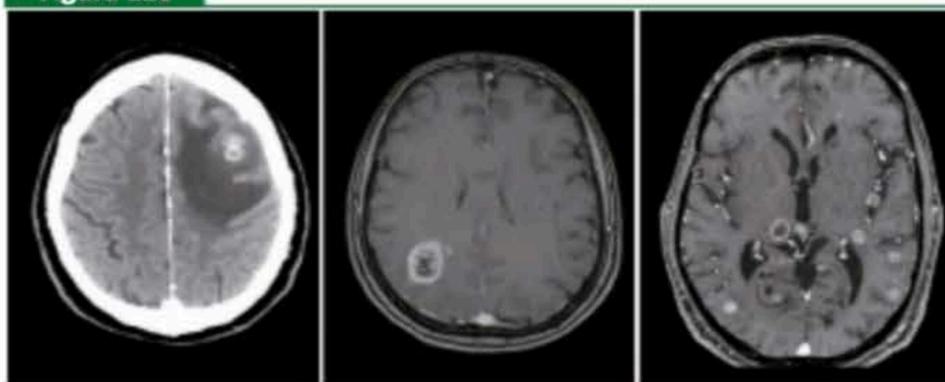
Caso clínico típico

Ante una lesión con captación de contraste en anillo se debe plantear los siguientes diagnósticos diferenciales:

- **Metástasis cerebrales.** Sobre todo si son múltiples o si el paciente tiene síndrome constitucional o historia oncológica.
- **Glioblastoma multiforme.** Suelen ser únicas. Generalmente son las lesiones solitarias más frecuentes con captación en anillo, una vez descartadas las metástasis.
- **Absceso.** Puede asociar clínica de fiebre, enfermedad infecciosa diseminada (endocarditis) o foco ótico.
- **Toxoplasma.** Hay que pensar en él, sobre todo en lesiones múltiples y pequeñas, en pacientes inmunodeprimidos.
- **Linfoma cerebral.** Ésta es una de sus múltiples posibles presentaciones radiológicas. Valorar ante un paciente inmunodeprimido o anciano, con lesiones sobre todo periventriculares.

Otros casos similares

Figura 128



Otros casos de captación de contraste en anillo

Arteriografía cerebral patológica

Hallazgos neurorradiológicos

Sobre una arteriografía cerebral patológica fundamentalmente se deberá hacer énfasis en localizar aneurismas o malformaciones arteriovenosas (MAV). Los aneurismas son dilataciones saculares que se encuentran en el trayecto de las arterias, con especial predilección por las bifurcaciones y por la circulación anterior (arteria comunicante anterior > arteria cerebral anterior

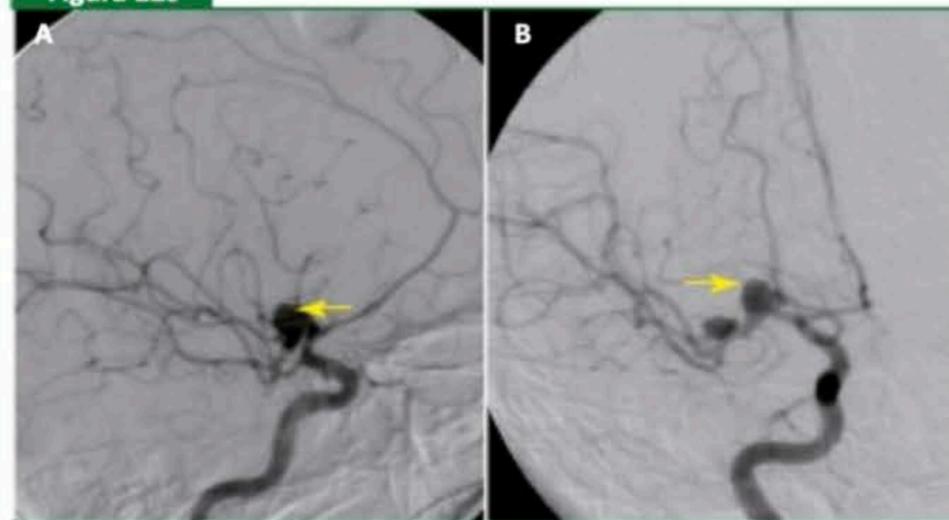
> arteria cerebral media). En el caso de las MAV, lo que se observará es una maraña u ovillo de vasos anómalos que dan un tejido patológico.

Caso clínico típico

- **Aneurisma.** Normalmente se descubren en el contexto de una hemorragia subaracnoidea espontánea. A veces son incidentales.
- **MAV.** Se descubren en el estudio de crisis epiléptica o hematomas intraparenquimatosos superficiales en pacientes jóvenes. Algunas veces son incidentales.

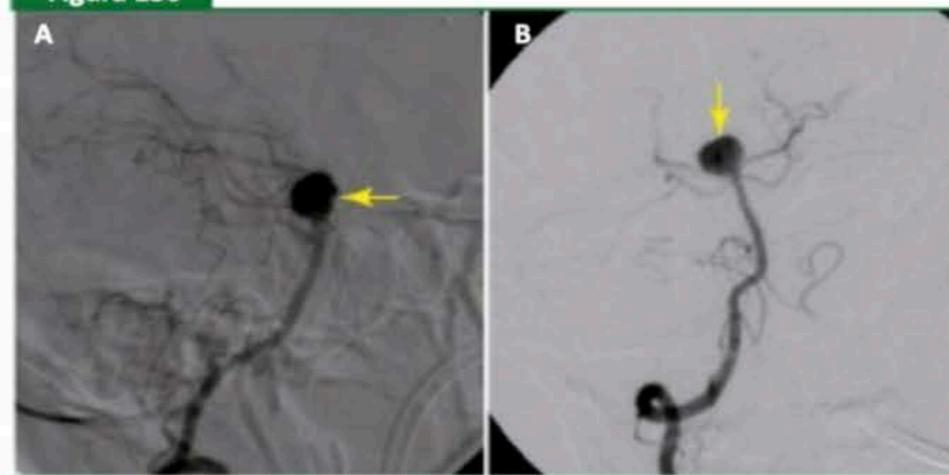
Otros casos similares

Figura 129



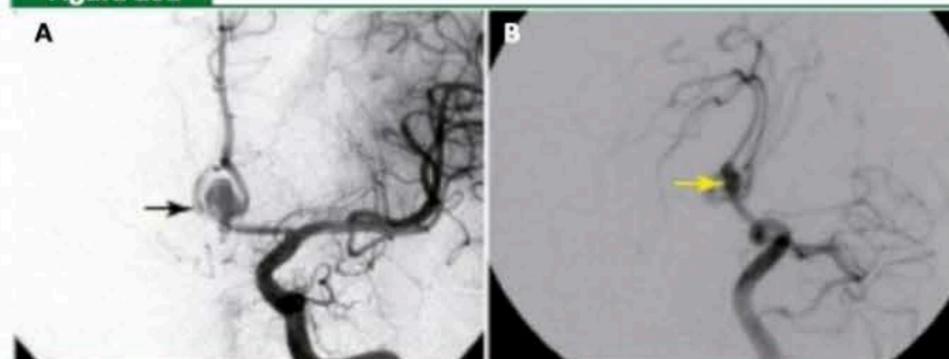
Arteriografía cerebral de circulación anterior en proyección lateral (A) y AP (B), donde se observa un aneurisma dependiente de la bifurcación de la arteria cerebral media

Figura 130



Arteriografía cerebral de circulación posterior en proyección lateral (A) y AP (B), donde se observa un aneurisma sacular localizado en la parte más alta de la arteria basilar

Figura 131



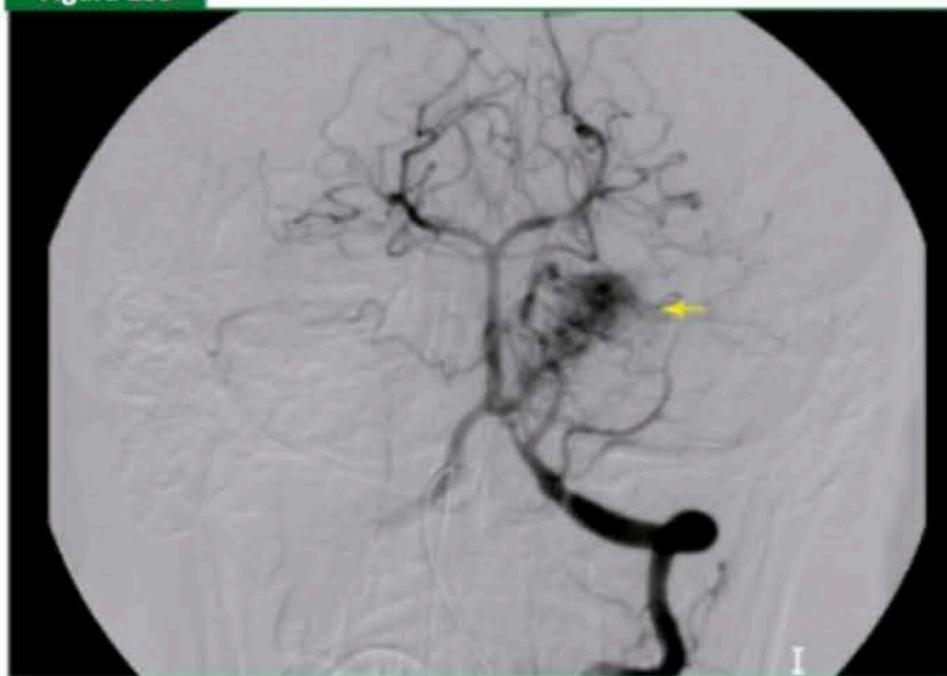
Arteriografía cerebral de circulación anterior en proyección AP (A) y oblicua (B), donde se observa un aneurisma sacular en la arteria comunicante anterior

Figura 132



Arteriografía cerebral de circulación anterior en la que se observa MAV dependiente de ramas de la arteria cerebral media

Figura 133



Arteriografía cerebral de circulación posterior en la que se observa MAV dependiente de ramas de la arteria basilar y vertebral

Patología de columna: hernia discal lumbar y cervical

Hallazgos neurorradiológicos

La patología discal se estudia con RM. Inicialmente se observarán las proyecciones sagitales. A nivel lumbar, para saber en qué nivel se está, se iniciará la cuenta de las vértebras lumbares localizando la transición lumbosacra, que será L5 y S1; posteriormente bastará con ir ascendiendo para localizar L4, L3, L2... A nivel cervical se elige la odontoides, que corresponde a la vértebra C2, y desde ella, descendiendo, se tendrá el resto de las vértebras C3, C4, C5... Una vez localizado el nivel, habrá que evaluar los cortes axiales en los que se observará una masa polipoidea dependiendo del disco que se ha herniado

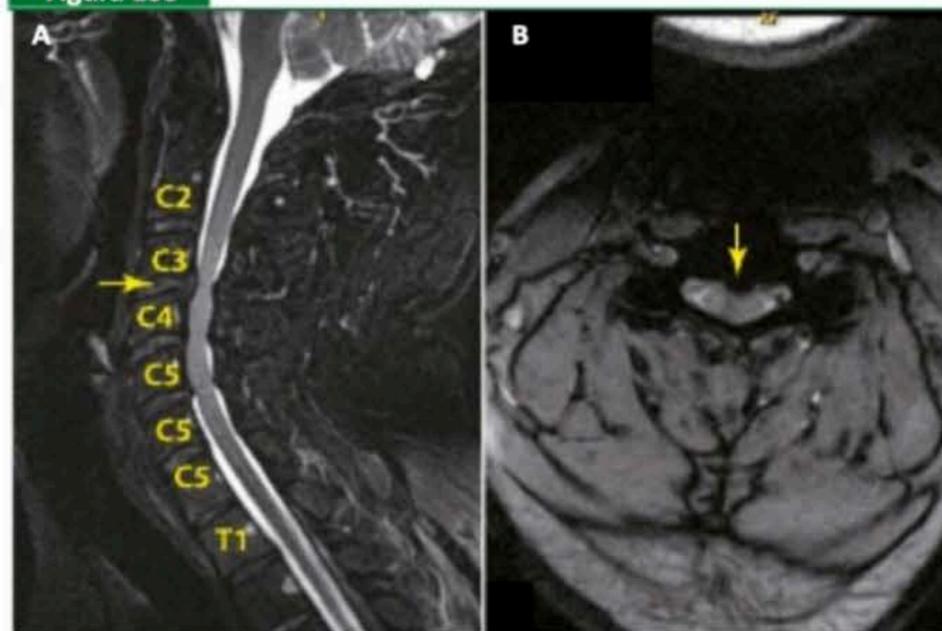
y comprime a la raíz que sobresale. Es conveniente volver a recordar que lo que se va a encontrar a la derecha, es a la izquierda del paciente y lo de la izquierda es a la derecha (Figura 134 y Figura 135).

Figura 134



Se muestran cortes sagitales y axiales de una RM lumbar. (A) Corte sagital en el que se observa una masa polipoidea dependiente del espacio L3-L4 que invade el canal. (B) Corte axial normal. (C) Corte axial que pasa por L3-L4, donde se observa que esa hernia discal comprime y desplaza la raíz L4 izquierda

Figura 135



Cortes sagitales (A) y axiales (B) de una RM cervical. En ella se observa una HDC C3-C4, paramedial izquierda

Caso clínico típico

El paciente presentará clínica de lumbociática o cervicobraquialgia irradiada por el nivel correspondiente a la metámera afecta, así como déficit sensitivo, motor o arreflexia, dependiendo de la raíz comprimida.

Patología de columna: estenosis de canal

Hallazgos neurorradiológicos

Para el estudio de esta patología la prueba diagnóstica principal es la RM lumbar. En ella se podrá observar que se ha perdido la forma habitual redon-

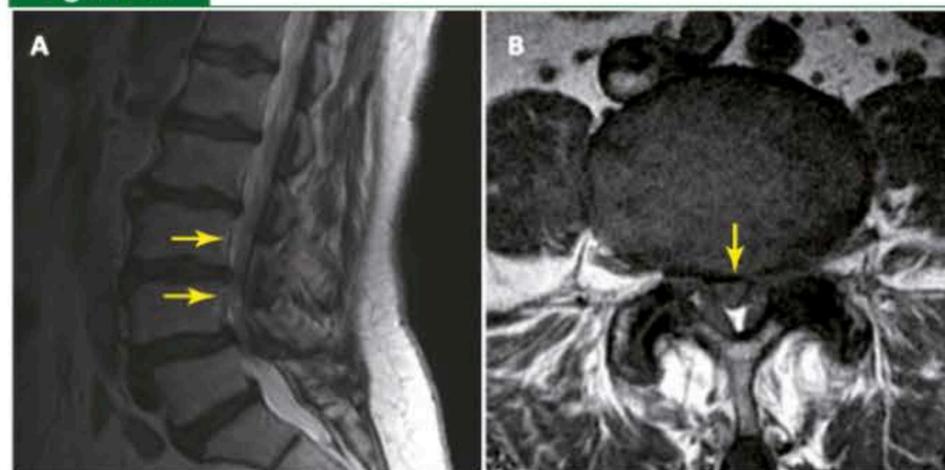
deada del canal y se ha convertido en forma triangular estrecha o incluso queda prácticamente cerrada (**Figura 136**).

La determinación del nivel es similar a la que se hace con las hernias discales.

Caso clínico típico

- **Estenosis de canal lumbar.** La clínica característica es un paciente de edad avanzada que presenta claudicación de la marcha (dolor lumbar irradiado por MMII que se produce al caminar, no en reposo, y que mejora al inclinar el tronco hacia delante).
- **Estenosis de canal cervical.** La clínica típica es la de mielopatía cervical: afectación de la segunda motoneurona en segmentos cervicales (manos) y de la primera por debajo (piernas).

Figura 136



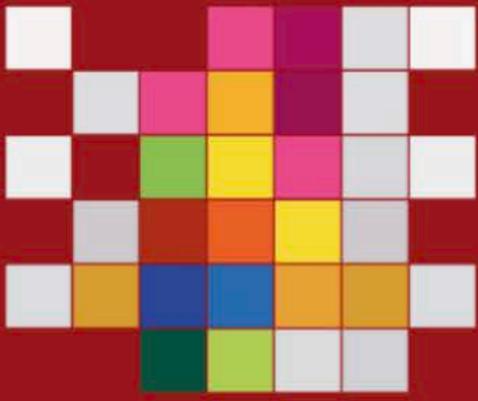
Se muestran cortes sagitales (A) y axiales (B) de una RM lumbar, donde se aprecia importante estenosis del canal lumbar a nivel L3-L4



Bibliografía

NEUROLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA

- Brazis PW, Masdeu JC, Biller J (Eds.). *Localization in clinical Neurology*, 6th Edition. Wolters Kluwer LWW, 2007.
- Daroff RB, Fenichel GM, Jankovic J, Mazziotta JC. *Bradley's Neurology in Clinical Practice*, 6th Edition. Elsevier, 2012.
- Engel J, Pedley TA. *Epilepsy: A comprehensive textbook*, 2nd Edition. Lippincott Williams & Wilkins, 2008.
- Greenberg MS. *Handbook of Neurosurgery*, 7th Edition. Thieme Medical Publishers, 2010.
- Grupo CTO. *Manual CTO de Neurología y neurocirugía*, 8.^a ed. Madrid. CTO Editorial, 2012.
- Larner AJ. *A Dictionary of Neurological Signs*, 3rd Edition. Springer, 2011.
- Lindsay KW. *Neurology and Neurosurgery Illustrated*, 5th Edition. Churchill Livingstone Elsevier, 2010.
- Moore AJ, Newell DW (Eds.). *Neurosurgery. Principles and Practice*, 2nd Edition. Springer, 2005.
- Pahwa R, Lyons KE. *Handbook of Parkinson's Disease*, 4th Edition. Informa Healthcare USA, Inc., 2007.
- Patten JP. *Neurological Differential Diagnosis*, 2nd Edition. Springer, 1996.
- Ropper AH, Samuels M. *Adams and Victor's Principles of Neurology*, 8th Edition. McGraw-Hill, 2005.
- Rowland LP, Pedley TA. *Merrit's Textbook of Neurology*, 12th Edition. Lippincott Williams & Wilkins, 2010.



ISBN: 978-84-17311-54-4

ISBN: 978-84-17311-38-4



9 788417 311544



9 788417 311384