

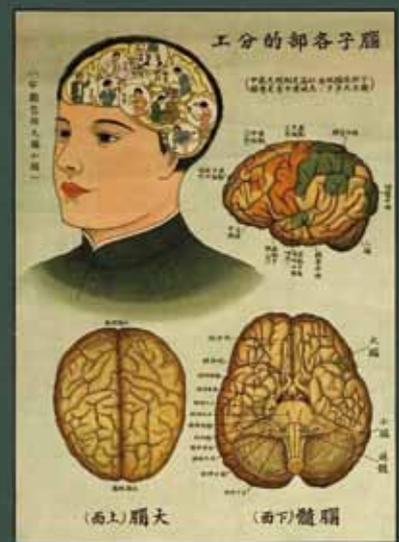


**NR**



Manual  
**AMIR**

**NEUROLOGÍA  
Y NEUROCIRUGÍA**



6.<sup>a</sup> edición

**MANUAL AMIR NEUROLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA  
(6.ª edición)**

**ISBN DE LA OBRA COMPLETA**

ISBN-13: 978-84-611-2176-2

**ISBN**

ISBN-13: 978-84-616-5387-4

**DEPÓSITO LEGAL**

M-22415-2013

**ACADEMIA DE ESTUDIOS MIR, S.L.**

[www.academiamir.com](http://www.academiamir.com)

[info@academiamir.com](mailto:info@academiamir.com)

**DISEÑO, MAQUETACIÓN E ILUSTRACIONES**

Iceberg Visual Diseño, S.L.N.E.

**IMPRESIÓN**



La protección de los derechos de autor se extiende tanto al contenido redaccional de la publicación como al diseño, ilustraciones y fotografías de la misma, por lo que queda prohibida su reproducción total o parcial sin el permiso del propietario de los derechos de autor.



**NR**

**NEUROLOGÍA  
Y NEUROCIRUGÍA**





## AUTORES

## Dirección editorial

JAIME CAMPOS PAVÓN (8)  
 BORJA RUIZ MATEOS (10)  
 EDUARDO FRANCO DÍEZ (2)  
 AIDA SUÁREZ BARRIENTOS (2)

JORGE ASO VIZÁN (8)  
 IRENE VEGANZONES GUANYABENS (21)  
 VIVIANA ARREO DEL VAL (6)

## Autores

PABLO DÁVILA GONZÁLEZ (34)  
 ANDRÉS CRUZ HERRANZ (6)  
 MARÍA LUISA GANDÍA GONZÁLEZ (6)  
 CRISTINA VIRGINIA TORRES DÍAZ (13)  
 EDUARDO FRANCO DÍEZ (2)

JAIME CAMPOS PAVÓN (8)  
 BORJA RUIZ MATEOS (10)  
 JAVIER MELCHOR DUART CLEMENTE (22)  
 VANESA CRISTINA LOZANO GRANERO (11)  
 CARLOS FERRE ARACIL (11)

## Relación general de autores

ADRIANA PASCUAL MARTÍNEZ (1)  
 AIDA SUÁREZ BARRIENTOS (2)  
 ALBERTO CECCONI (2)  
 ALBERTO LÓPEZ SERRANO (3)  
 ALBERTO TOUZA FERNÁNDEZ (4)  
 ANA DELGADO LAGUNA (5)  
 ANDRÉS CRUZ HERRANZ (6)  
 ANDRÉS ENRIQUE MADRID VALLENILLA (7)  
 ÁNGEL ALEDO SERRANO (2)  
 ANTONIO LALUEZA BLANCO (8)  
 BEATRIZ SÁNCHEZ MORENO (8)  
 BORJA DE MIGUEL CAMPO (8)  
 BORJA IBÁÑEZ CABEZA (9)  
 BORJA RUIZ MATEOS (10)  
 CARLOS FERRE ARACIL (11)  
 CARMEN GUERRERO MORALES (12)  
 CARMEN OLMOS BLANCO (2)  
 CHAMAIDA PLASENCIA RODRÍGUEZ (6)  
 CLARA MARCUELLO FONCILLAS (2)  
 CRISTIAN IBORRA CUEVAS (8)  
 CRISTINA ALMANSA GONZÁLEZ (8)  
 CRISTINA IGUALADA BLÁZQUEZ (7)  
 CRISTINA VIRGINIA TORRES DÍAZ (13)  
 DAVID BERNAL BELLO (14)  
 DAVID PRIEGO CARRILLO (15)  
 DIANA ZAMBRANO-ENRÍQUEZ (16)  
 EDUARDO FRANCO DÍEZ (2)  
 ELENA FORTUNY FRAU (2)  
 ELENA GONZÁLEZ RODRÍGUEZ (17)

ELISEO VAÑO GALVÁN (2)  
 ENRIQUE JOSÉ BALBACID DOMINGO (2)  
 ESTELA LORENZO HERNANDO (8)  
 FERNANDO MORA MINGUEZ (18)  
 FRANCISCO ARNALICH MONTIEL (11)  
 FRANCISCO JAVIER TEIGELL MUÑOZ (12)  
 GEMMA IBÁÑEZ SANZ (12)  
 GUILLERMO SCHOENDORFF RODRÍGUEZ (19)  
 INMACULADA GARCÍA CANO (20)  
 IRENE VEGANZONES GUANYABENS (21)  
 ISABEL CARDOSO LÓPEZ (7)  
 JAIME CAMPOS PAVÓN (8)  
 JAVIER ALONSO GARCÍA-POZUELO (3)  
 JAVIER MELCHOR DUART CLEMENTE (22)  
 JORGE ADEVA ALFONSO (7)  
 JORGE ASO VIZÁN (8)  
 JOSÉ LOUREIRO AMIGO (17)  
 JOSÉ LUIS CUÑO ROLDÁN (11)  
 JOSÉ MANUEL MARTÍNEZ DÍEZ (6)  
 JOSÉ MARÍA BALIBREA DEL CASTILLO (17)  
 JUAN CARLOS GARCÍA RUBIRA (23)  
 JUAN JOSÉ GONZÁLEZ FERRER (24)  
 JUAN MIGUEL ANTÓN SANTOS (25)  
 KAZUHIRO TAJIMA POZO (5)  
 LUIS BUZÓN MARTÍN (7)  
 LUIS MANUEL MANSO SÁNCHEZ (8)  
 MANUEL ÁLVAREZ ARDURA (26)  
 MANUEL GÓMEZ SERRANO (2)  
 MARÍA ANDREA LÓPEZ SALCEDO (2)

MARÍA DE LAS MERCEDES SIGÜENZA SANZ (27)  
 MARÍA DEL PILAR ANTÓN MARTIN (4)  
 MARÍA GÓMEZ ROMERO (28)  
 MARÍA LUISA GANDÍA GONZÁLEZ (6)  
 MARÍA MOLINA VILLAR (29)  
 MARÍA TERESA RIVES FERREIRO (30)  
 MIGUEL ALSINA CASANOVA (31)  
 MIRIAM ESTÉBANEZ MUÑOZ (6)  
 ORIOL MOLINA ANDREU (32)  
 ÓSCAR CANO VALDERRAMA (7)  
 PABLO BARRIO GIMÉNEZ (33)  
 PABLO DÁVILA GONZÁLEZ (34)  
 PABLO SOLÍS MUÑOZ (35)  
 PATRICIA GÓZGÁLEZ MUÑOZ (11)  
 PAULA MARTÍNEZ SANTOS (26)  
 ROBERTO MOLINA ESCUDERO (26)  
 ROCÍO ÁLVAREZ MARÍN (36)  
 RODRIGO FERNÁNDEZ JIMÉNEZ (9)  
 SALVADOR PIRIS BORREGAS (8)  
 SARA BORDES GALVÁN (37)  
 SARA PÉREZ RAMÍREZ (7)  
 SERGI PASCUAL GUARDIA (38)  
 SILVIA PÉREZ TRIGO (2)  
 TERESA BASTANTE VALIENTE (13)  
 TOMÁS PASCUAL MARTÍNEZ (8)  
 VANESA CRISTINA LOZANO GRANERO (11)  
 VERÓNICA SANZ SANTIAGO (39)  
 VICTORIA ALEGRÍA LANDA (5)  
 VIVIANA ARREO DEL VAL (6)

(1) H. Infanta Elena. Madrid.  
 (2) H. U. Clínico San Carlos. Madrid.  
 (3) H. U. de Sant Joan d'Alacant. Alicante.  
 (4) H. U. de Getafe. Madrid.  
 (5) H. U. Fundación Alcorcón. Madrid.  
 (6) H. U. La Paz. Madrid.  
 (7) H. U. Gregorio Marañón. Madrid.  
 (8) H. U. 12 de Octubre. Madrid.  
 (9) H. U. Clínico San Carlos y Centro Nacional de Investigaciones Cardiovasculares (CNIC). Madrid.  
 (10) H. U. Clínico San Carlos y H. Central de la Cruz Roja. Madrid.  
 (11) H. U. Ramón y Cajal. Madrid.  
 (12) H. U. de Bellvitge. Barcelona.

(13) H. U. de la Princesa. Madrid.  
 (14) H. U. de Torrejón. Madrid.  
 (15) H. U. Germans Trias i Pujol. Badalona.  
 (16) H. U. Santa Cristina. Madrid.  
 (17) H. U. Vall d'Hebron. Barcelona.  
 (18) H. U. Infanta Leonor. Madrid.  
 (19) Clínica Universidad de Navarra. Pamplona.  
 (20) H. Sanitas La Moraleja. Madrid.  
 (21) U. D. Catalunya Central. F. Althiaia. Manresa.  
 (22) H. General de Alicante. Alicante.  
 (23) H. U. Virgen Macarena. Sevilla.  
 (24) H. General U. de Ciudad Real. Ciudad Real.  
 (25) H. Infanta Cristina. Madrid.  
 (26) H. U. de Fuenlabrada. Madrid.

(27) H. U. Puerta de Hierro Majadahonda. Madrid.  
 (28) H. U. Joan XXIII. Tarragona.  
 (29) H. U. Severo Ochoa. Madrid.  
 (30) H. Virgen del Camino. Pamplona.  
 (31) H. Sant Joan de Déu. Barcelona.  
 (32) Mútua Terrassa. Terrassa.  
 (33) H. U. Clinic. Barcelona.  
 (34) H. de Manacor. Mallorca.  
 (35) King's College Hospital. Londres.  
 (36) H. U. Virgen del Rocío. Sevilla.  
 (37) H. San Roque. Las Palmas de Gran Canaria.  
 (38) Parc de Salut MAR. Barcelona.  
 (39) H. Infantil U. Niño Jesús. Madrid.





NR

# ORIENTACIÓN MIR

Rendimiento por asignatura (preguntas por página)

1,91

Número medio de preguntas (de los últimos 11 años)

15

Eficiencia MIR (rendimiento de la asignatura corregido por su dificultad en el MIR)

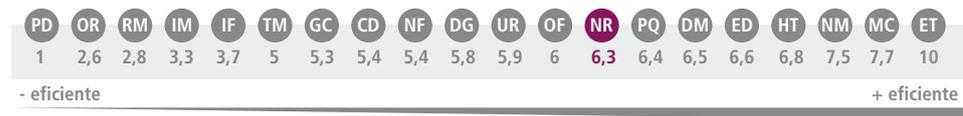
6,3

La **Neurología y Neurocirugía** son asignaturas amplias y complejas. Hay que conseguir tener una idea general y centrarse en los temas más preguntados. A pesar de lo extenso y denso que resulta el primer tema es conveniente empezar por él, pues permite comprender los demás, de entre los que los más importantes son **Neurocirugía y Enfermedad Cerebrovascular**. Además, **Trastornos del movimiento, Epilepsia y Esclerosis múltiple** son temas de importancia creciente. Recuerda asimismo que es esperable que caiga una **imagen** de Neurología en el MIR, probablemente una TC (o una RM) craneal.

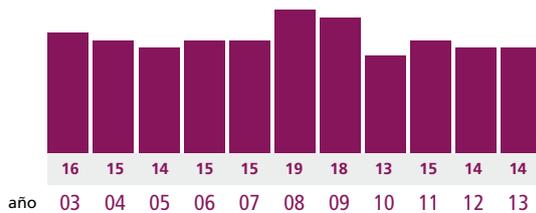
El MIR se rige mucho por poner casos clínicos y siempre con clínica similar: si es una miastenia nos hablarán de una mujer; si es esclerosis múltiple recurrente-remitente versarán sobre una mujer joven; si es Eaton-Lambert se trata de un varón sobre los 50... También tener en cuenta que os pueden confundir con los nombres, igual se habla de Guillain-Barré que de polirradiculoneuritis aguda, síndrome medular central o siringomielia. Cuidado con esto.

¡Ánimo! Ya verás como no resulta tan complicado de estudiar esta asignatura si vas siguiendo los consejos que se apuntan en cada tema.

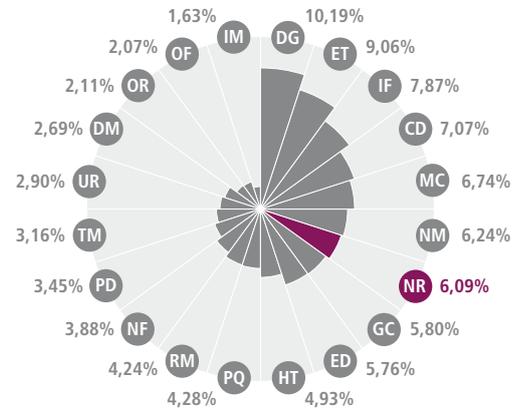
### Eficiencia MIR de la asignatura



### Tendencia general 2003-2013



### Importancia de la asignatura dentro del MIR



### Distribución por temas

Tema	03	04	05	06	07	08	09	10	11	12	13	Total
Tema 3. Neurocirugía	6	3	2	2	6	2	4	2	2	1	4	34
Tema 2. Enfermedad cerebrovascular	1	3		2	1	3	4	2	3	1	2	22
Tema 4. Trastornos del movimiento	3	3	2	1	2	1	1	1	1		3	18
Tema 11. Trastornos de la memoria y demencias		1	3	3	2	2	2		3	1	1	18
Tema 5. Enfermedades desmielinizantes	1	2	1	2	1	1	1	2	1	2	1	15
Tema 9. Epilepsia		1	1	1	1	3	2	2	1	2	1	15
Tema 1. Semiología	1		1	1	1	1		2	1	3	1	12
Tema 10. Cefalea	1	1	1	1		1	1	1	1	1	1	10



<b>TEMA 1</b>	<b>SEMIOLOGÍA .....</b>	<b>11</b>
1.1.	Síndromes topográficos .....	11
1.2.	Diencéfalo .....	14
1.3.	Troncoencéfalo .....	15
1.4.	Pares craneales .....	15
1.5.	Sistemas motores .....	20
1.6.	Sistemas sensitivos. Dolor. ....	22
1.7.	Síndromes alternos o cruzados .....	23
1.8.	Médula espinal .....	24
1.9.	Trastorno de la coordinación. Ataxias. ....	27
1.10.	Sistema nervioso autónomo .....	27
<b>TEMA 2</b>	<b>ENFERMEDAD CEREBROVASCULAR .....</b>	<b>29</b>
2.1.	Circulación cerebral .....	29
2.2.	Clasificación ictus .....	30
2.3.	Factores de riesgo .....	31
2.4.	Ictus isquémicos .....	31
2.5.	Ictus hemorrágicos .....	35
<b>TEMA 3</b>	<b>NEUROCIRUGÍA .....</b>	<b>40</b>
3.1.	Traumatismos craneoencefálicos .....	40
3.2.	Patología raquimedular .....	42
3.3.	Lesiones medulares traumáticas .....	46
3.4.	LCR. Síndrome de hipertensión endocraneal .....	46
3.5.	Tumores cerebrales .....	49
3.6.	Facomatosis .....	54
3.7.	Anomalías del desarrollo .....	56
3.8.	Neurocirugía funcional .....	58
<b>TEMA 4</b>	<b>TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO .....</b>	<b>60</b>
4.1.	Síndromes hipocinéticos .....	60
4.2.	Síndromes hipercinéticos .....	62
<b>TEMA 5</b>	<b>ENFERMEDADES DESMIELINIZANTES .....</b>	<b>65</b>
5.1.	Esclerosis múltiple .....	65
5.2.	Otras enfermedades desmielinizantes .....	67
<b>TEMA 6</b>	<b>ENFERMEDADES DE LA PLACA MOTORA .....</b>	<b>68</b>
6.1.	Miastenia gravis .....	68
6.2.	Síndrome de Eaton-Lambert .....	70
6.3.	Botulismo .....	70
<b>TEMA 7</b>	<b>ENFERMEDADES NUTRICIONALES Y METÁBOLICAS .....</b>	<b>71</b>
7.1.	Enfermedades metabólicas adquiridas del sistema nervioso .....	71
7.2.	Enfermedades nutricionales .....	71
<b>TEMA 8</b>	<b>NEUROPATÍAS .....</b>	<b>73</b>
8.1.	Electrofisiología del nervio y músculo .....	73
8.2.	Conceptos .....	73
8.3.	Sintomatología .....	73
8.4.	Mononeuropatías múltiples .....	75
8.5.	Síndrome de Guillain-Barré o polirradiculoneuritis aguda .....	75
8.6.	Polineuropatía desmielinizante crónica (PDIC) .....	77
8.7.	Neuropatía diabética .....	77
8.8.	Neuropatías hereditarias .....	77
<b>TEMA 9</b>	<b>EPILEPSIA .....</b>	<b>78</b>
9.1.	Crisis parciales .....	78
9.2.	Crisis generalizadas .....	78
9.3.	Crisis no clasificadas .....	79
9.4.	Síndromes epilépticos .....	80
9.5.	Consideraciones .....	81
<b>TEMA 10</b>	<b>CEFALEA .....</b>	<b>84</b>
10.1.	Cefalea tensional .....	84
10.2.	Jaqueca o migraña .....	84
10.3.	Cefalea en racimos o en rachas o Cluster-Headache (De Horton) .....	85
10.4.	Otras cefaleas .....	85
<b>TEMA 11</b>	<b>TRASTORNOS DE LA MEMORIA Y DEMENCIAS .....</b>	<b>86</b>
11.1.	Memoria .....	86

11.2.	Demencia .....	87
11.3.	Enfermedades por priones .....	89
<b>TEMA 12</b>	<b>ENFERMEDADES DE MOTONEURONA.....</b>	<b>90</b>
12.1.	Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) .....	90
12.2.	Enfermedades de motoneurona inferior.....	91
12.3.	Enfermedades de motoneurona superior .....	91
<b>TEMA 13</b>	<b>ATAXIA.....</b>	<b>92</b>
<b>TEMA 14</b>	<b>MIOPATÍAS.....</b>	<b>93</b>
14.1.	Distrofias musculares .....	93
14.2.	Miopatías congénitas.....	94
14.3.	Miopatías metabólicas .....	94
14.4.	Miopatías mitocondriales .....	95
<b>TEMA 15</b>	<b>COMA Y MUERTE ENCEFÁLICA.....</b>	<b>95</b>
15.1.	Coma .....	95
15.2.	Examen del paciente en coma .....	96
15.3.	Muerte encefálica .....	98
	<b>VALORES NORMALES EN NEUROLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA.....</b>	<b>99</b>

**NR**

# NEUROLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA

## Curiosidad

En 1903, el neurólogo inglés Henry Head, cansado de que sus pacientes con neuropatías traumáticas no alcanzasen a describir la distribución y características de las alteraciones sensitivas que sufrían, decidió seccionarse los nervios radial y cutáneo antebraquial lateral de su brazo izquierdo. Las anotaciones que durante los sucesivos meses tomó sobre la distribución y la evolución de la anestesia provocada en su brazo ayudaron a comprender el funcionamiento del sistema somatosensorial, décadas antes de disponer de los primeros estudios electrofisiológicos modernos.

## TEMA 1

## SEMIOLOGÍA

### Enfoque MIR

A pesar de que caen pocas preguntas de forma directa debe estudiarse bien (sobre todo durante la fase de contacto), ya que sirve como base para comprender posteriormente el resto de la asignatura. Hay que conocer bien:

1. Síndromes lobares y afasias.  
Conocer los conceptos.
2. Vías motoras.  
Diferenciar entre lesión de primera y segunda motoneurona.
3. Vías sensitivas.  
Saber qué modalidades sensitivas viajan por cada vía (espinotalámica o cordones posteriores).
4. Síndromes troncoencefálicos.  
Nombres propios y conocer la localización de los núcleos de los pares craneales que nos darán el nivel de la lesión.
5. Síndromes medulares.  
Razonar a partir de las vías lesionadas.
6. Trastornos de coordinación.  
Diferenciar bien entre una ataxia sensitiva, cerebelosa (hemisférica/vermiana) y clínica vestibular.

El sistema nervioso central (SNC) está formado por el encéfalo y la médula (cubiertos por las meninges, suspendidos en el líquido cefalorraquídeo –LCR– y protegidos por el cráneo y la columna vertebral).

El SNC está compuesto por gran cantidad de células nerviosas excitables (**neuronas**) y sus prolongaciones (**axones** o **fibras nerviosas**). Las fibras nerviosas pueden ser mielínicas (la mielina en el SNC se origina de una célula de sostén llamada **oligodendrocito**) o amielínicas.

El interior del SNC está formado por sustancia gris (células nerviosas) y sustancia blanca (fibras nerviosas).

El encéfalo se divide en tres partes:

- Telencéfalo.  
Hemisferios cerebrales, ganglios de la base, sistema límbico.
- Diencefalo.  
Tálamo, epífisis, hipotálamo-hipófisis, subtálamo.
- Troncoencefalo.  
Mesencéfalo, protuberancia, bulbo y cerebelo.

### 1.1. Síndromes topográficos

El telencéfalo está constituido por los dos hemisferios cerebrales, que tienen unas funciones en común y otras que son diferentes en cada lado. Esto define la **dominancia cerebral**, que está en el hemisferio izquierdo en el 95% de las personas diestras y en el 50% de las personas zurdas. El hemisferio dominante es superior en el lenguaje y la audición, y el no dominante en la percepción espacial y visual.

### Alteraciones de las funciones superiores

Existen tres alteraciones básicas de las funciones corticales superiores que son:

- **Afasia (ver más adelante).**
- **Agnosia** (visual, táctil o auditiva).  
Incapacidad para reconocer los estímulos sensoriales que no es atribuible a pérdida de la sensibilidad, alteración del lenguaje o defecto cognitivo generalizado (lo percibe pero no sabe qué es) (**MIR**).
- **Apraxia.**  
Incapacidad para realizar un movimiento dirigido previamente aprendido estando intactos el sistema motor y sensitivo, así como la coordinación y la comprensión (puede moverse pero no puede hacer lo que quiere) (**MIR**).

### Síndromes por afectación de los lóbulos cerebrales

Antes de entrar en detalle, hay que saber que cada lóbulo cerebral se encarga de controlar una función distinta, así:

- Lóbulo frontal.  
Actividad motora y conductas sociales.
- Lóbulo parietal.  
Sensibilidad táctil.
- Lóbulo temporal.  
Memoria, aprendizaje y audición.
- Lóbulo occipital.  
Visión.

### Lóbulo frontal

En el lóbulo frontal consideramos dos partes:

- **Área prerrolándica** (por delante de la cisura de Rolando).  
Constituido por el área motora primaria, el área promotora, el área motora suplementaria, el área de Broca (parte motora del lenguaje) y centro oculógiro frontal.  
El área motora suplementaria se localiza medialmente en el lóbulo frontal, y actúa sobre las unidades motoras distales; el área promotora se sitúa más lateral, y actúa sobre las unidades motoras proximales. Ambas áreas participan en la planificación o programación de los movimientos, y las dos son anteriores al área motora primaria. En ellas existe una representación somatotópica bilateral, por lo que la estimulación eléctrica de una de ellas puede provocar un movimiento de las extremidades tanto ipsi como contralaterales al área estimulada (**MIR 11, 218**).  
Su lesión produce el **síndrome prerrolándico**:
  - Hemiparesia contralateral.
  - Desviación de la mirada hacia el lado de la lesión.
  - Afasia motora o de Broca, en lesiones del hemisferio dominante.
  - La actividad epiléptica en esa zona se puede traducir en hiperfunción de la misma y por lo tanto puede producir una crisis parcial motora con progresión Jacksoniana (siguiendo

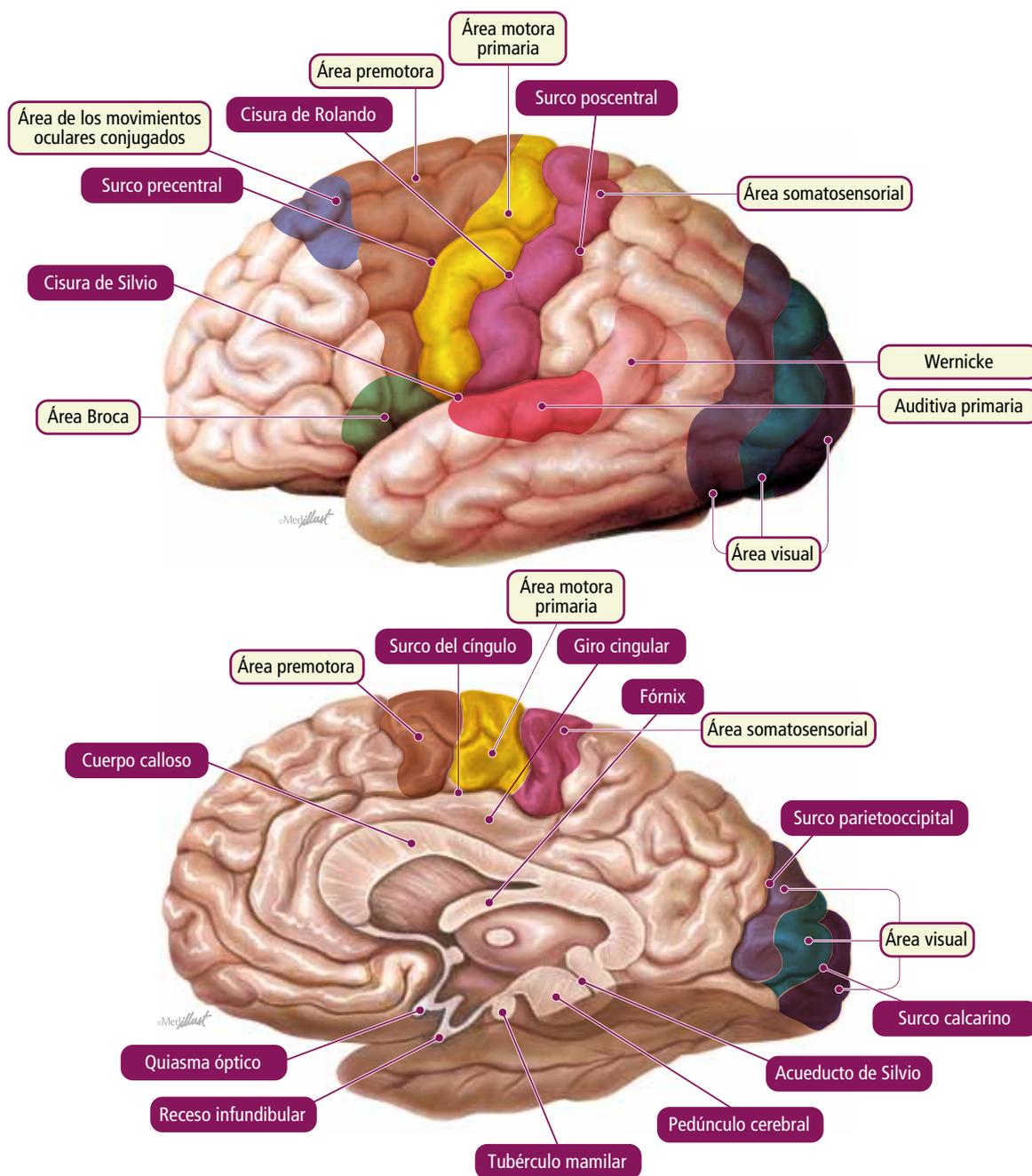


Figura 1. Distribución de las funciones cerebrales. Tomada de Master Evo6 © Fondo editorial Marbán.

la representación corporal en la corteza: se inicia la crisis en la cara y progresa a brazo y luego a pierna) y una desviación oculocefálica hacia el lado contrario de la lesión.

#### - Área prefrontal.

Lleva a cabo funciones ejecutivas, de la personalidad y del comportamiento. Una alteración a este nivel produce:

- Moria (síndrome de desinhibición frontal).  
Desinhibición social.
- Síndrome abúlico frontal.  
Apatía, falta de iniciativa e indiferencia emocional.
- Incontinencia de esfínteres.
- Reflejos arcaicos o de liberación frontal.  
Prensión palmar, succión, hociqueo, palmomentoniano.
- Alteración de la marcha.  
Apraxia de la marcha.

#### Lóbulo temporal

El lóbulo temporal se podría dividir en:

##### - Parte externa o neocortical.

Incluye el área auditiva primaria y el área de Wernicke (parte sensitiva del lenguaje).

##### - Parte interna o mesial.

Incluye el sistema límbico (constituido por: amígdala, hipocampo, córtex cingular y córtex orbitofrontal). Se encarga de los instintos primarios, del control de las emociones y forma parte del circuito de la memoria.

#### Lóbulo parietal

En los lóbulos parietales residen las áreas sensitivas y las áreas de asociación.

	LÓBULO TEMPORAL	LÓBULO PARIETAL
<b>H. DOMINANTE (HD)</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Afasia de Wernicke</li> <li>- Disnomia o afasia amnésica</li> <li>- Amusia (incapacidad de recordar partituras, leer o escribir música)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Síndrome de Gestmann (agrafia + alexia + acalculia + agnosia digital + desorientación derecha-izquierda): por lesión de la circunvolución angular o pliegue curvo dominante <b>(MIR)</b>.</li> <li>- Apraxia ideatoria (no sabe cómo hacerlo) o ideomotora (sabe pero no puede hacerlo).</li> </ul>
<b>H. NO DOMINANTE (HND)</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Alteración de las relaciones espaciales</li> <li>- Incapacidad para reconocer melodías</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Heminegligencia o negligencia hemiespacial (falta de atención-interés por la mitad del espacio extrapersonal. Descuido de la mitad opuesta del cuerpo)</li> <li>- Asomatognosia (no reconoce su hemicuerpo)</li> <li>- Anosognosia (no reconoce su déficit)</li> <li>- Apraxia para vestirse y de construcción (incapacidad de copiar dibujos simples)</li> </ul>
<b>EN CUALQUIERA</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Cuadrantonopsia/hemianopsia homónima contralateral superior <b>(MIR)</b></li> <li>- Epilepsia psicomotora <b>(MIR)</b>:                             <ul style="list-style-type: none"> <li>• Alteraciones de la conciencia y memoria (jamais-vu y déjà vu)</li> <li>• Alucinaciones e ilusiones auditivas</li> <li>• Crisis uncinadas o mesiales (alucinaciones gustativas y olfatorias, sensación epigástrica ascendente)</li> </ul> </li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Cuadrantonopsia/hemianopsia homónima contralateral inferior (incongruente) <b>(MIR)</b></li> <li>- Síndrome sensorial cortical ("agnosia sensitiva"):                             <ul style="list-style-type: none"> <li>• Discriminación de dos puntos cercanos</li> <li>• Asterognosia (incapacidad para reconocer objetos mediante el tacto)</li> <li>• Atopognosia (incapacidad para localizar un estímulo táctil)</li> <li>• Extinción sensorial (incapacidad para percibir dos estímulos de forma simultánea)</li> </ul> </li> <li>- Abolición del nistagmo optocinético hacia el lado de la lesión <b>(MIR)</b></li> </ul>
<b>BILATERAL</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Sordera cortical</li> <li>- Psicosis de Korsakoff</li> <li>- Síndrome de Kluver-Bucy: apatía, placidez, rabia fingida, aumento de actividad sexual, bulimia</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Indiferencia a la enfermedad</li> </ul>

Tabla 1. Lesiones de los lóbulos temporal y parietal.

LESIÓN UNILATERAL	LESIÓN BILATERAL
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Hemianopsia homónima contralateral con respeto de la visión macular</li> <li>- Alucinaciones visuales</li> <li>- HD:                             <ul style="list-style-type: none"> <li>• Agnosia para los objetos (incapacidad de reconocer visualmente objetos)</li> <li>• Alexia sin agrafia (pérdida de la capacidad de lectura previamente aprendida) <b>(MIR)</b></li> </ul> </li> <li>- HND:                             <ul style="list-style-type: none"> <li>• Metamorfopsia (alteración de la forma y tamaño de los objetos)</li> <li>• Alestesia visual (desplazamiento de las imágenes de un lado a otro del campo visual)</li> <li>• Polipnosia (persiste la imagen visual una vez retirado el objeto)</li> <li>• Pérdida de la memoria topográfica y orientación visual</li> </ul> </li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Ceguera cortical (¡reflejos fotomotores conservados! <b>(MIR)</b>)</li> <li>- Síndrome de Anton: no ve, pero no reconoce su déficit</li> <li>- Prosopagnosia (incapacidad para reconocer los rostros conocidos)</li> <li>- Síndrome de Balint:                             <ul style="list-style-type: none"> <li>• Apraxia oculomotora: déficit en la exploración visual ordenada del ambiente</li> <li>• Ataxia óptica: imprecisión para alcanzar con la mano objetos visuales. Las escenas visuales complejas no se captan en su globalidad</li> <li>• Simultagnosia: incapacidad para percibir el campo visual como un todo</li> </ul> </li> </ul>

Tabla 2. Lesiones del lóbulo occipital.

## Afasia

La afasia es una alteración adquirida de la capacidad para el lenguaje, con integridad de las estructuras neuromusculares formadoras del mismo. Expresa una lesión cortical en región perisilviana del hemisferio dominante (**MIR**), aunque hay casos raros de afasia por lesiones en ganglios de la base (estriado).

### Importante

Ningún tipo de afasia nomina (la nominación es la dificultad para encontrar palabras).

La fluencia, comprensión y repetición nos indican el tipo de afasia. Sólo repiten las afasia transcorticales. Si está más afectada la fluencia que la comprensión, será una afasia más motora que sensitiva, por lesión del área de Broca.

Debe ser diferenciado de:

- Disartria.  
Alteración de la articulación de la palabra.

- Disfonía.  
Pérdida de voz secundaria a enfermedad laríngea o a su inervación.

### Definiciones

- Afasia cruzada.  
Es la afasia que se produce en un diestro por lesión en hemisferio derecho.
- Parafasias.  
Sustituir una palabra por otra, como "bolígrafo" por "papel" (parafasia semántica) o sustituir una letra por otra, como "japiz" por "lápiz" (parafasia fonémica).

## 1.2. Diencéfalo

Masa de sustancia gris que forma las paredes del tercer ventrículo. Consta de:

	FLUENCIA	COMPRESIÓN	REPETICIÓN	NOMINACIÓN	OTROS	LESIÓN
<b>BROCA</b> (MIR 05, 54)	Alterada	Buena	No	No	Habla telegráfica, agramatical Conscientes del defecto y muy angustiados Frecuentemente coexiste hemiparesia derecha (embolia de ACM: rama superior)	Frontal
<b>WERNICKE</b> (MIR 13, 76)	Buena	Alterada	No	No	Parafasias (jergafasia), verborrea. Neologismos No hay conciencia del defecto Frecuentemente coexiste hemianopsia o cuadrantanopsia superior (embolia de ACM: rama inferior)	Temporal (región perisilviana posterior)
<b>GLOBAL</b>	Alterada	Alterada	No	No	Frecuentemente coexiste hemiparesia, hemihipoestesia y hemianopsia derechas (embolia de ACM en su origen u oclusión ACI)	Hemisférica izquierda extensa
<b>TRANS-CORTICAL MOTORA O NO FLUIDA</b>	Alterada	Buena	Sí	No	Causa: ictus Neoplasias	Frontal (alrededor del área de Broca)
<b>TRANS-CORTICAL SENSITIVA O FLUIDA</b>	Buena	Alterada	Sí	No		Temporo-parietal (alrededor del área de Wernicke)
<b>DE CONDUCCIÓN</b>	Buena	Buena	No	No	Abundantes parafasias. Es una desconexión entre área de Broca y Wernicke (embolia de ACM: rama posterior)	Circunvolución parietal supra-marginal, ínsula Se produce por lesión del fascículo arcuato
<b>ANÓMICA</b>	Buena	Buena	Sí	No	Parafasias y circunloquios (explica con otras palabras lo que no puede nominar) <b>en enfermedad de Alzheimer</b> "Es el trastorno del lenguaje que se observa con mayor frecuencia en el TCE y en la encefalopatía metabólica"	Cualquiera de las anteriores Más frecuentemente temporal

Tabla 3. Clasificación de las afasia.

**Hipotálamo**

El hipotálamo es el órgano central de las funciones viscerales. Mantiene la homeostasis de la temperatura (MIR) y de la osmolaridad plasmática, controla la sed y el hambre e influye en el ciclo vigilia-sueño. Es un importante centro del control endocrino, liberando hormonas que regulan la función de la hipófisis.

**Epitálamo**

Epifisis o glándula pineal: en la parte posterior del III ventrículo. Parece que su función es inhibir la maduración de los genitales antes de la pubertad. Normalmente tiene calcificaciones en el adulto. El tumor más frecuente de la glándula pineal es el germinoma (MIR).

**Subtálamo**

Contiene núcleos del sistema extrapiramidal:

- Núcleo subtalámico de Luys.  
Su lesión produce **hemibalismo**.
- Globus pallidus.

**Tálamo**

Contiene núcleos implicados en diferentes circuitos:

- Núcleos sensitivos.  
Donde se encuentra la tercera neurona de las vías sensitivas. Su lesión produce:
  - Disminución de la sensibilidad multimodal en hemisuperioridad contralateral (incluida la cara).
  - En algunos casos: síndrome talámico de Déjérine-Roussy en el que a la pérdida de sensibilidad se asocia una hiperalgesia (dolor ante cualquier estímulo en ese hemisuperioridad) o incluso dolor espontáneo. Mano talámica: posturas distónicas (articulaciones basales flexionadas e interfalángeas extendidas).

- Cuerpo geniculado lateral.  
Forma parte de la vía óptica (MIR).
- Cuerpo geniculado medial.  
Forma parte de la vía auditiva. Relaciones con sistema límbico, reticular, extrapiramidal...

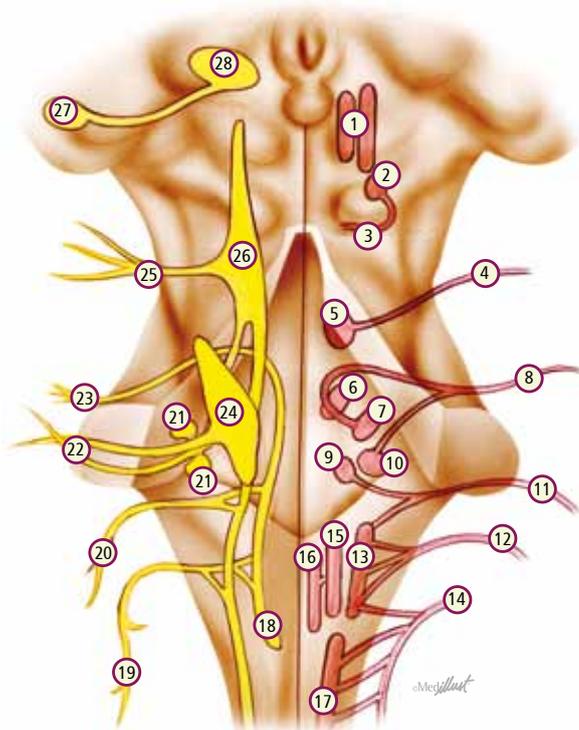
**1.3. Troncoencéfalo**

	MESEN- CÉFALO	PROTUBE- RANCIA	BULBO
NÚCLEOS PARES CRANEALES	III IV Parte del núcleo sensitivo del V	V VI VII VIII	N. ambiguo (IX,X,XI) N. solitario (VII, IX,X) Parte del núcleo sensitivo del V XI, XII
OTRAS ESTRUCTURAS	Núcleo rojo (MIR) Sustancia negra Centro de la mirada vertical Vías largas (motoras, sensitivas...)	Centro de la mirada horizontal Vías largas (motoras, sensitivas...)	Vías largas (motoras, sensitivas...)

Tabla 4. Estructuras del tronco del encéfalo.

**1.4. Pares craneales**

(Ver figura 2 y figura 3 en la página siguiente)



- |                                     |  |
|-------------------------------------|--|
| 1 Núcleos del nervio oculomotor     | 15 Núcleo dorsal del nervio vago                         |
| 2 Núcleo del nervio troclear        | 16 Núcleo del nervio hipogloso                           |
| 3 Nervio troclear (IV par)          | 17 Núcleo espinal del nervio accesorio                   |
| 4 Nervio trigémino (V par)          | 18 Núcleo del tracto solitario                           |
| 5 Núcleo motor del nervio trigémino | 19 Nervio vago (X par)                                   |
| 6 Núcleo del nervio abducens        | 20 Nervio glossofaríngeo                                 |
| 7 Núcleo motor del nervio facial    | 21 Núcleos cocleares                                     |
| 8 Nervio facial (VII par)           | 22 Nervio vestibulococlear                               |
| 9 Núcleo salivatorio inferior       | 23 Nervio facial (VII par)                               |
| 10 Núcleo salivatorio superior      | 24 Núcleos vestibulares                                  |
| 11 Nervio glossofaríngeo (IX par)   | 25 Nervio trigémino                                      |
| 12 Nervio vago (X par)              | 26 Núcleo sensitivo principal del nervio trigémino       |
| 13 Núcleo ambiguo                   | 27 Cuerpo geniculado lateral                             |
| 14 Nervio accesorio                 | 28 Colículo superior (o tubérculo cuadrigémino superior) |

Figura 2. Núcleos de los pares craneales. En amarillo, las vías aferentes (sensitivas). En rojo, las vías eferentes (motoras). Tomada de Master Evo6 © Fondo editorial Marbán.

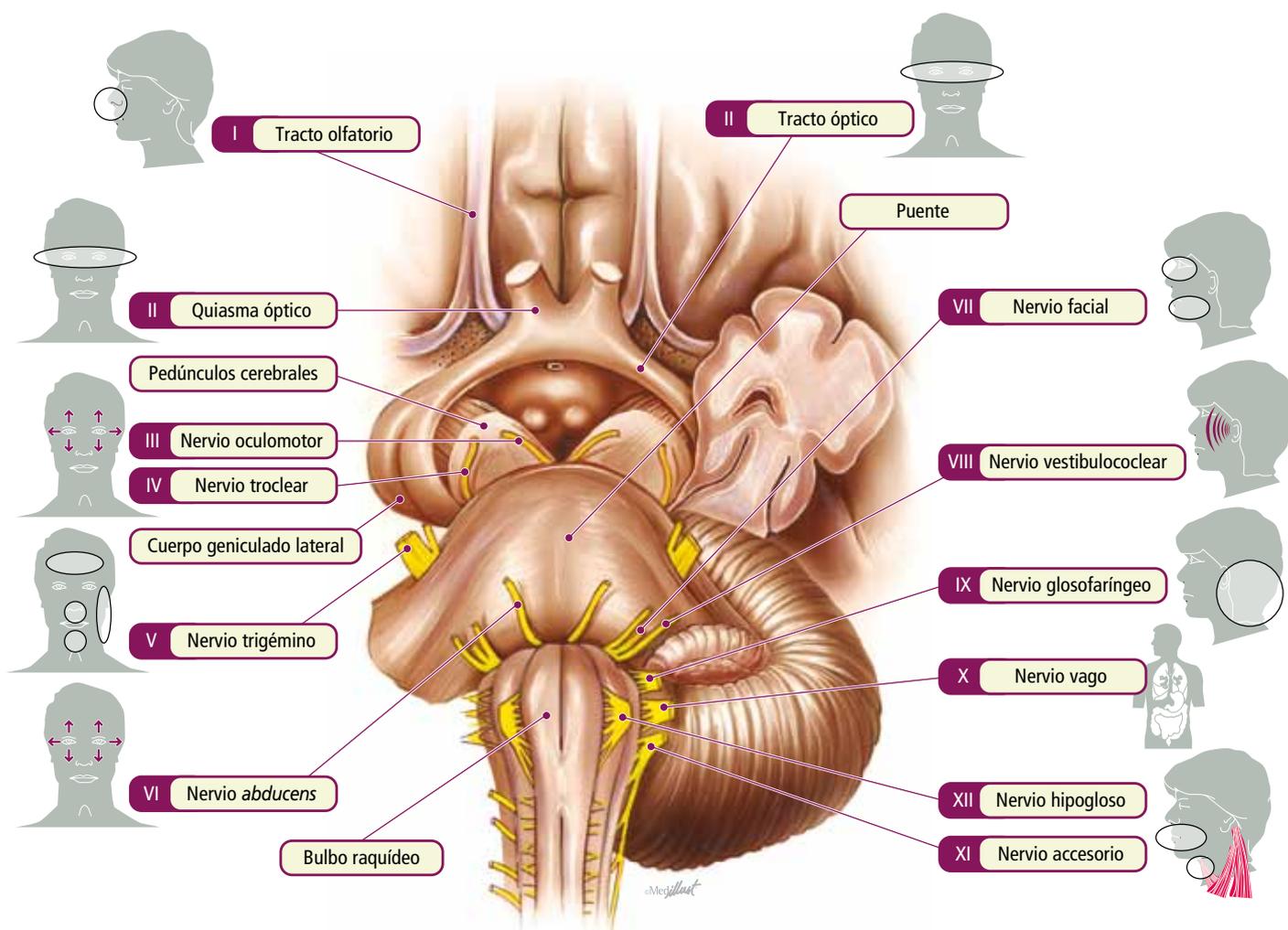


Figura 3. Pares craneales. Tomada de Master Evo6 © Fondo editorial Marbán.

### Funciones y agujeros de salida de los pares craneales (Ver tabla 5 en la página siguiente)

"Hay conexiones corticonucleares bilaterales para todos los nervios motores excepto para la parte del núcleo facial que inerva los músculos de la parte inferior de la cara y la parte del núcleo del nervio hipogloso que inerva el músculo geniogloso".

- **Sensitivos puros.**  
Olfatorio, óptico, vestibular.
- **Motores.**  
Oculomotor, motor ocular externo, patético, accesorio, hipogloso.
- **Mixtos.**  
Trigémino, facial, glosofaríngeo, vago.

#### Par I: nervio olfatorio

Se origina en el neuroepitelio olfatorio de la parte superior de las cavidades nasales, que parte de las células bipolares receptoras de estímulos olfatorios; sus axones forman el nervio olfatorio que atraviesa la lámina cribosa y hace sinapsis con la segunda neurona en el bulbo olfatorio; sus prolongaciones van hacia el sistema límbico.

Las células bipolares son las únicas neuronas de los sistemas neurosensoriales que se sustituyen regularmente y se regeneran tras daño neuronal.

#### Par II: nervio óptico

(Ver manual de Oftalmología)

#### Enfermedades neurológicas con retinitis pigmentaria

- **Degeneraciones cerebelosas tardías** (olivopontocerebelosas).
- **Síndrome de Kearns-Sayre.**

Retinitis pigmentaria más oftalmoparesia y trastornos de la conducción cardíaca (enfermedad hereditaria mitocondrial).

- **Enfermedad de Refsum.**

Ictiosis, sordera, retinitis pigmentaria, ataxia cerebelosa, polineuropatía crónica. Producida por acúmulo tisular de ácido fitánico. El tratamiento es la dieta pobre en fitatos y plasmáféresis.

- **Enfermedad de Bassen-Kornzweig.**

Enfermedad autosómica recesiva también llamada abetalipoproteinemia, causada por una mutación en la proteína transportadora de triglicéridos en las mitocondrias, lo que altera la formación en el hígado de VLDL y disminuye el aporte de vitamina E a los tejidos. Cursa con acantocitosis, retinitis pigmentaria, ataxia y polineuropatía crónica. En la biopsia intestinal aparecen acúmulos de vacuolas de grasa. **Tratamiento:** dieta con ácidos grasos de cadena media y dosis altas de vitamina E.

#### III, IV y VI par: nervio motor ocular común, nervio patético, nervio motor ocular externo

(Ver tabla 5 en la página siguiente)

	FUNCIÓN	AGUJEROS DE SALIDA	
I OLFATORIO	Huele	Lámina cribosa del etmoides	
II ÓPTICO	Ve	Canal óptico (también la arteria oftálmica)	
III MOTOR OCULAR COMÚN	Mueve los ojos Miosis Inerva: rectos superior, inferior, interno, oblicuo menor, elevador del párpado superior y el esfínter del iris (f. parasimpáticas constrictoras de la pupila)*	Hendidura esfenoidal	
IV TROCLEAR (PATÉTICO)	Inerva oblicuo mayor o superior: gira el ojo hacia abajo y efectúa una rotación nasal		
VI MOTOR OCULAR EXTERNO	Inerva recto externo (abduce el ojo)		
V TRIGÉMINO 1.º OFTÁLMICO 2.º MAXILAR 3.º MANDIBULAR	Musculatura masticatoria Sensibilidad facial	Agujero redondo mayor	
VII FACIAL	Mueve la cara, lagrimea, gusta, saliva	CAI	Agujero estilomastoideo
VIII VESTIBULOCOCLEAR	Oye, equilibra		
IX GLOsofaríngeo	Gusta, saliva, traga, monitor del seno carotídeo (TA)	Agujero rasgado posterior	
X VAGO	Gusta, traga, levanta el paladar, fonación, fibras parasimpáticas para vísceras toracoabdominales		
XI ESPINAL ACCESORIO	Gira la cabeza (esternocleidomastoideo) y encoge los hombros (parte superior del trapecio)		
XII HIPOGLOSO	Mueve la lengua	Agujero condíleo anterior	
	Arteria carótida interna	Agujero rasgado anterior	
	Arteria meníngea media	Agujero redondo menor	

\* Estas fibras van periféricas en el nervio, por lo que se afectan pronto en lesiones compresivas, en cambio suelen quedar indemnes en lesiones "metabólicas" (como en la neuropatía diabética).

Tabla 5. Funciones y orificios de salida de los pares craneales.

### V Par: nervio trigémino

Es el nervio sensitivo de la cara y de las mucosas nasal y bucal, y el nervio motor de la masticación (tercera rama). Constituye la vía aferente del reflejo corneal.

Los núcleos de las primeras neuronas sensitivas están en el ganglio de Gasser. Las segundas neuronas en el núcleo trigeminal del tronco del encéfalo.

#### Ramas motoras

Cuando se lesiona la parte motora (músculos maseteros y pterigoideo), la boca se desvía hacia el lado lesionado al predominar los pterigoideos del lado contralateral.

#### Neuralgia del trigémino (MIR 07, 59; MIR)

Se caracteriza por dolor facial unilateral, paroxístico, breve y lancinante en la distribución de las ramas del nervio trigémino

(especialmente en la segunda y tercera rama) más frecuente en mujeres mayores de 55 años. Se desencadena espontáneamente o tras estímulo sensitivo (en las "áreas gatillo" al masticar, con el tacto, la deglución...). La exploración neurológica incluyendo el examen sensitivo y motor del trigémino es normal (MIR 08, 59). Es raro que duela por la noche.

#### - Tratamiento.

- De elección: Carbamacepina (MIR); requiere controles hematológicos por riesgo de agranulocitosis.
- Otros fármacos: Baclofeno, gabapentina...
- Si no se puede usar la vía oral: Fenitoína intravenosa.
- Casos refractarios a fármacos: Cirugía (lesión percutánea del ganglio de Gasser o descompresión microvascular).

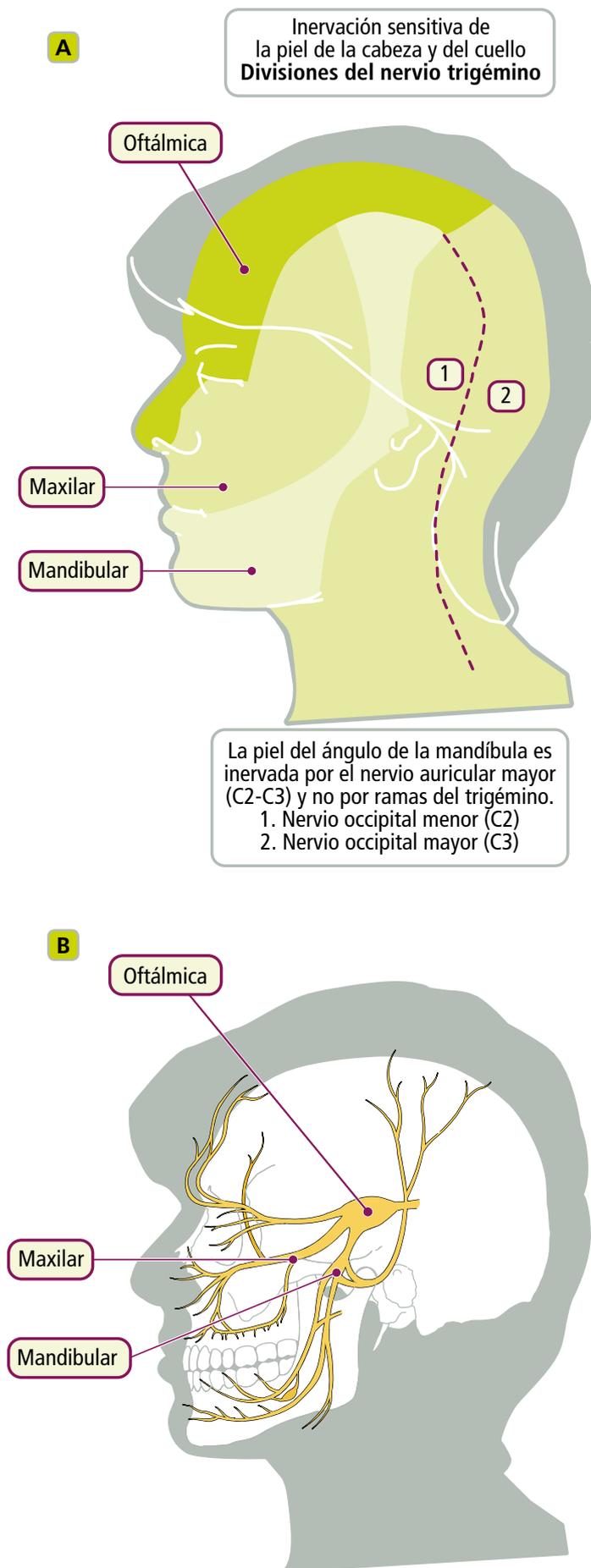


Figura 4. A. Divisiones del territorio sensitivo del nervio trigémino. B. Ramas del nervio trigémino.

### VII par: nervio facial

(Ver manual de Otorrinolaringología)

### VIII par: nervio estatoacústico

(Ver manual de Otorrinolaringología)

Dos divisiones:

#### Coclear (oído)

Se recoge la sensibilidad por las células bipolares del ganglio espiral de la cóclea, sus fibras entran en el cráneo por el conducto auditivo interno para hacer sinapsis en el núcleo coclear del bulbo. Cada núcleo coclear está conectado con la corteza de ambos lóbulos temporales, por lo que lesiones cerebrales unilaterales no producen pérdida de audición.

#### Vestibular (equilibrio)

Los receptores están en las crestas ampulares de los conductos semicirculares y en las máculas del utrículo y del sáculo; las fibras que parten de las células bipolares del ganglio vestibular van al núcleo vestibular, y de allí parten conexiones con los haces vestibuloespinales, para los reflejos de los miembros y el tronco; con el fascículo longitudinal medial, para el control de los movimientos conjugados de los ojos y cabeza; con el cerebelo, para ajustes posturales, y con el córtex (vía no muy conocida).

### IX par: nervio glosofaríngeo

Lleva el gusto del tercio posterior de la lengua, la sensibilidad del oído medio y de la trompa de Eustaquio; fibras secretoras a la glándula parótida (núcleo salivatorio inferior) y fibras motoras al músculo estilofaríngeo.

### X par: nervio vago

Lleva fibras motoras somáticas (motilidad voluntaria) para el paladar blando, faringe y laringe; fibras autonómicas para el músculo de la tráquea, esófago, corazón, estómago e intestino; fibras sensitivas de la faringe, laringe, bronquios, esófago y vísceras abdominales. Da lugar a una serie de ramas:

1. **Nervio faríngeo.**
2. **Nervio laríngeo superior.**
3. **Nervio laríngeo recurrente.**
4. **Inervación parasimpática** para el tracto digestivo.

(Ver figura 5 en la página siguiente)

Su lesión a distintos niveles puede producir disfagia, disfonía y/o disnea.

(Ver manual de Otorrinolaringología)

### XI par: nervio espinal

Inerva el trapecio y el esternocleidomastoideo homolaterales.

### XII par: nervio hipogloso

Lleva inervación motora de la lengua (**MIR**). La lengua se desvía hacia el lado del par lesionado (**MIR**).

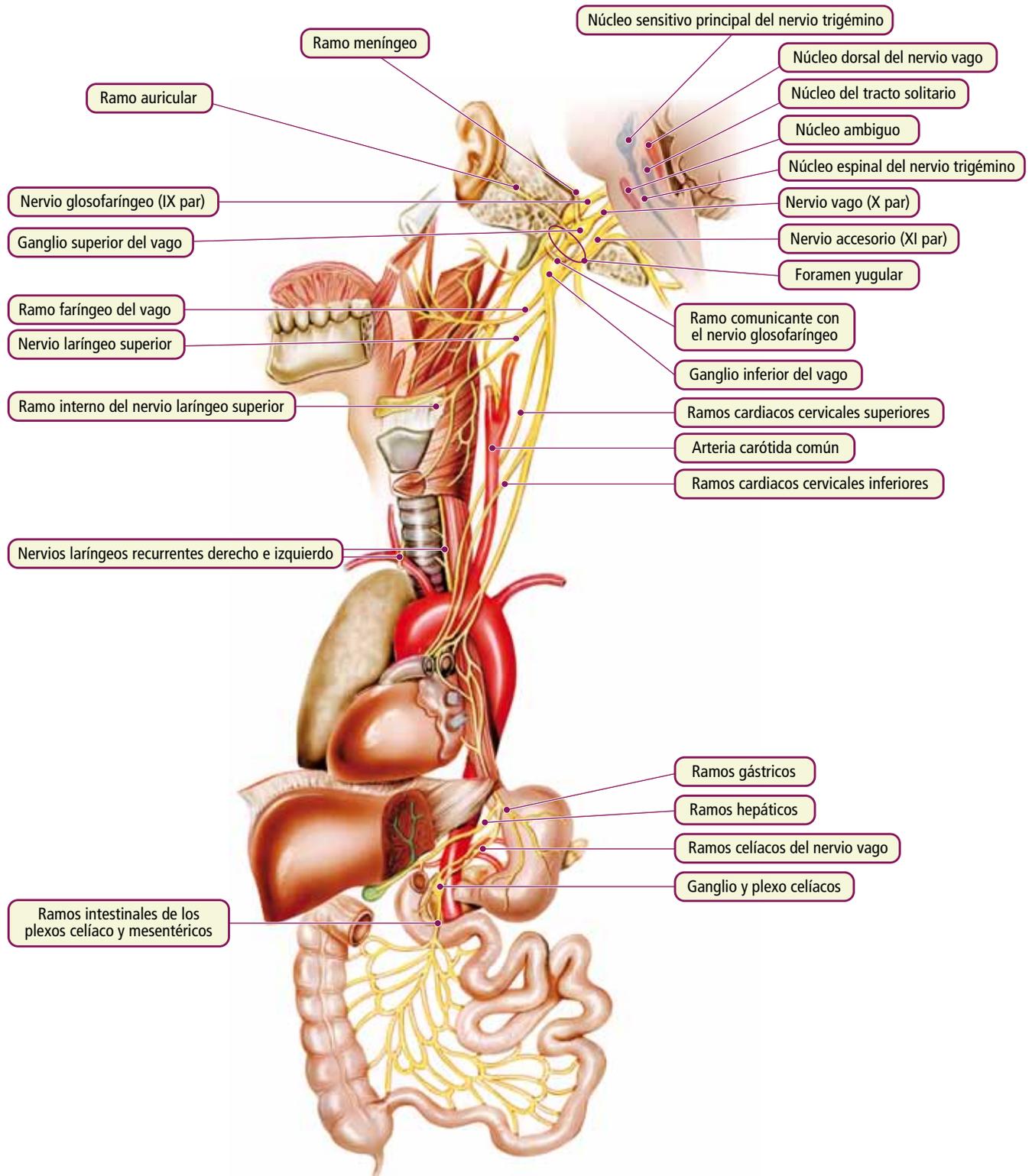


Figura 5. Nervio vago. Tomada de Master Evo6 © Fondo editorial Marbán.

**Recuerda...**

El par XII (lengua) y el V (mandíbula):  
si se lesionan, hay una desviación al lado enfermo

El IX (úvula) y VII (músculatura facial):  
si se lesionan, hay una desviación al lado sano

(Ver tabla 6 en la página siguiente)

SITIO	PAR AFECTADO	SÍNDROME
Hendidura esfenoidal (orb. sup.)	III, IV, V1, VI (MIR)	Foix
Pared lateral del seno cavernoso*	III, IV, V1-2, VI, Síndrome Horner, proptosis (MIR)	Tolosa-Hunt
Espacio retroesfenoidal	II, III, IV, V, VI	Jacod
Vértice del peñasco	V, VI	
Conducto auditivo interno	VII, VIII	
Ángulo pontocerebeloso	V, VII, VIII y a veces IX	
Agujero rasgado posterior o yugular	IX, X, XI (MIR)	Vernet
Espacio latero-condilar posterior	IX, X, XI, XII	Collet-Sicard
Espacio retro-parotídeo posterior	IX, X, XI, XII y Síndrome de Horner	Villaret, Mackenzie, Tapia

\* Síndrome de Tolosa-Hunt: oftalmoplejía unilateral y dolor retroorbitario y en la región de la primera rama del trigémino. Debido a un proceso granulomatoso que afecta a hendidura esfenoidal o al seno cavernoso.

Tabla 6. Alteraciones combinadas de los pares craneales.

### 1.5. Sistemas motores

#### Vía piramidal

La vía piramidal se inicia en las áreas motoras prerrolándicas, bajan los axones por la cápsula interna (MIR 10, 224), pasan por los pedúnculos cerebrales, bajan por mesencéfalo (por la parte anterior), protuberancia (donde se desfleca) y bulbo (formando las pirámides bulbares en la parte anteromedial). Allí el 80% de las fibras cruzan al otro lado (decusación piramidal), y bajan por la médula por la **vía piramidal cruzada o lateral**. El resto no se decusan y bajan por la **vía piramidal directa o ventral**, y al llegar al nivel que van a inervar se decusan en un 50% y hacen sinapsis con la **segunda neurona** de la vía piramidal, que se encuentra en el asta anterior medular.

De la segunda neurona salen los axones, por la raíz anterior, hasta formar los nervios junto con los axones sensitivos y autonómicos que salen de la raíz posterior. Van hasta los músculos, y transmiten la información mediante el neurotransmisor **acetilcolina**, a nivel de la **unión neuromuscular**. La acetilcolina se libera cuando se produce un aumento del calcio intracelular al llegar el impulso eléctrico a la terminal nerviosa, y se une en los receptores de acetilcolina en la membrana del miocito, activando la contracción.

En la médula se regula la actividad muscular, modulando el tono de forma autónoma, bajo el control de la vía piramidal. Si se interrumpe la vía piramidal, aumenta la actividad medular, produciéndose aumento del tono (espasticidad) y de los reflejos osteotendinosos.

Las **lesiones de la vía motora** producen debilidad y alteración del tono muscular, y en algunos casos actividad muscular involuntaria. Pueden producirse a nivel de:

- Primera motoneurona.
- Segunda motoneurona.
- Unión neuromuscular.
- Propio músculo.

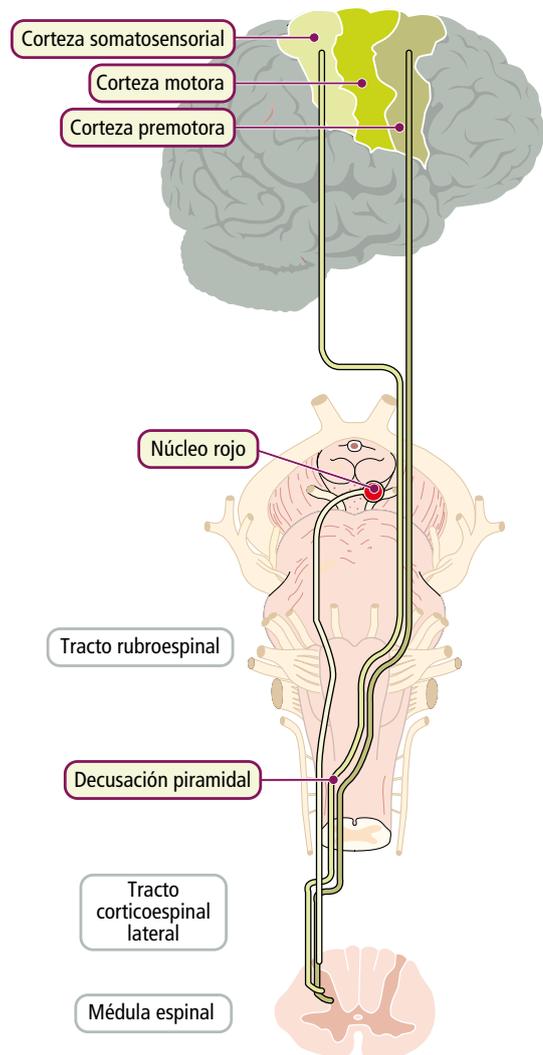


Figura 6. Vía piramidal o corticoespal.

#### Conceptos

- **Hemi-**: mitad del cuerpo
  - **Para-**: ambas piernas
  - **Tetra-**: 4 extremidades
- **plejía**: parálisis total  
**paresia**: debilidad leve

- Hemiparesia: Lesión hemisférica o de tronco.
- Para y tetraparesia: Lesiones medulares.

#### Tipos de aumento del tono muscular

- **Espasticidad** (trastorno piramidal). Fenómeno de muelle de navaja. Afecta sobre todo a músculos antigravitatorios.
- **Rigidez** (en "tubo de plomo" o plástica). Lesiones extrapiramidales (parkinsonismos). Frecuentemente aparece el fenómeno de la rueda dentada al interferir con el temblor. La rigidez aumenta con el movimiento voluntario

de la otra extremidad (fenómeno de refuerzo o maniobra de Froment).

- **Paratonía** o "gegenhalten". Incremento de tono irregular de los trastornos frontales. Suele asociarse una demencia.

(Ver tabla 7)

**Arco reflejo miotático**

Mantiene el tono muscular. Muestra un claro signo local que se puede explorar. Su lesión ocasiona hipotonía y arreflexia (MIR). Consta de dos neuronas:

- Una aferente o sensitiva procedente del huso muscular (nervio sensitivo-ganglio raquídeo-raíz posterior).
- Y otra eferente o motora (asta anterior médula-raíz anterior-nervio motor).

Puede ser: monosináptico (reflejo de estiramiento o miotónico) y multisináptico (reflejo de retirada).

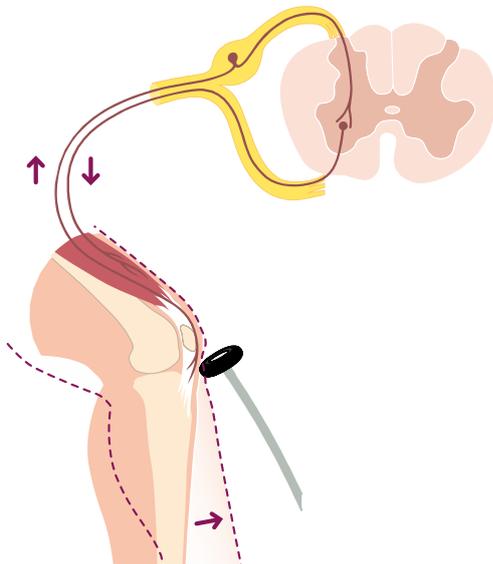


Figura 7. Reflejo miotático.

**Haz corticobulbar**

Es una vía que se origina en el córtex frontal y va a los núcleos de los pares craneales. Todos los pares craneales tienen inervación motora cortical bilateral excepto el VII inferior (sólo contralateral):

- Lesión corticobulbar unilateral. Debilidad facial inferior.
- Lesión corticobulbar bilateral o **parálisis pseudobulbar**. Debilidad facial bilateral (cara inexpresiva), disartria, disfagia, disfonía, labilidad emocional (risa y llanto inmotivados).

**Tipos de fibras musculares**

**Actividad muscular involuntaria**

**Fasciculaciones**

Son contracciones espontáneas de una unidad motora (todas las fibras o células musculares inervadas por un mismo axón motor). Las fasciculaciones son visibles a través de la piel y sólo raramente producen contracción de un segmento corporal, sobre todo en los dedos ("minipolimioclonía"). Se deben a enfermedades que afectan a la segunda motoneurona (ELA, neuropatías...). Pueden aparecer en individuos normales.

TIPO I (ROJAS)	TIPO II (BLANCAS)
Mitocondrias Enzimas oxidativos	Enzimas glucolíticos
Aerobias	Anaerobias
Contracción sostenida Resistencia Postura	Contracción fuerte y breve Potencia

Tabla 8. Tipos de fibras musculares.

**Miokimias o miocimias**

Fasciculaciones numerosas y repetitivas. Producidas por trastornos de los canales iónicos (potasio).

	SÍNDROME DE NEURONA MOTORA SUPERIOR	SÍNDROME DE NEURONA MOTORA INFERIOR	SÍNDROME MIOPÁTICO
<b>ATROFIA</b>	Leve, debida a desuso	Intensa	Leve
<b>FASCICULACIONES</b>	No	Habituales	No
<b>TONO</b>	Espasticidad	Hipotonía	Normal/hipotonía
<b>DISTRIBUCIÓN DE LA DEBILIDAD</b>	Piramidal/Regional	Distal o segmentaria	Proximal ("cintura" escapular y/o pelviana)
<b>REFLEJOS TENDINOSOS</b>	Hiperactivos (CLONUS)	Hipoactivos o ausentes	Normales o hipoactivos
<b>REFLEJOS CUTÁNEOS (ABDOMINALES, CREMASTÉRICO)</b>	Abolidos	Conservados	Conservados
<b>SIGNO DE BABINSKI</b>	Presente	Ausente	Ausente

Tabla 7. Diagnóstico diferencial de las alteraciones de la fuerza y el tono muscular.

**Fibrilación**

Es un concepto electromiográfico. Contracción de una sola fibra muscular por hipersensibilidad por denervación. Imperceptibles clínicamente (no dan signos ni síntomas).

**Calambre**

Contracción involuntaria y dolorosa de un músculo o grupo de músculos. Se da en enfermedades de motoneurona, embarazo, trastornos electrolíticos (hiponatremia), hemodiálisis, radiculopatías (localizados).

**Contractura**

Es un acortamiento doloroso de un músculo no asociado a la despolarización de la membrana muscular. Aparece en miopatías metabólicas. Las contracturas son desencadenadas por el ejercicio y suelen provocar intenso dolor.

**Tétanos**

Alteración de interneuronas espinales inhibitorias. Contracciones musculares intensas y dolorosas.

**Tetania**

Se debe a un aumento de la excitabilidad de los nervios periféricos. Contracción sostenida de músculos distales, en especial de la mano (espasmo carpiano), pie (espasmos del pie) o ambos (espasmos carpopedales). Puede incluso afectar a la musculatura espinal (opistótonos). Causas: hipocalcemia, hipomagnesemia o alcalosis respiratoria intensa (la alcalosis respiratoria produce una hipocalcemia relativa, pues aumenta el calcio unido a proteínas).

**Miotonía**

Trastorno de la relajación muscular que cursa con la contracción exagerada involuntaria poscontracción voluntaria. Aparece en la distrofia miotónica. Empeora con el frío y mejora con las contracciones repetidas, y puede mejorar con antiarrítmicos (fenitoína, quinina y mexiletina).

**Neuromiotonía**

Hay una hiperexcitabilidad del nervio periférico que provoca calambres musculares y miokimias-fasciculaciones.

**1.6. Sistemas sensitivos. Dolor.****Síntomas sensitivos**

- **Parestesias.**  
Sensación anormal sin estímulo cutáneo (hormigueos...)
- **Disestesia.**  
Término más general, indica todo tipo de sensaciones anormales, exista o no estímulo.
- **Hipoestesia y anestesia.**  
Reducción o ausencia, respectivamente, de la sensibilidad cutánea al tacto, temperatura y dolor.
- **Hipoalgesia.**  
Disminución de la sensación dolorosa.
- **Hiperalgnesia.**  
Respuesta exagerada a los estímulos nociceptivos.

- **Hiperestesia.**  
Percepción exagerada de estímulos leves.
- **Alodinia.**  
Un estímulo normalmente no doloroso es percibido como doloroso.
- **Hiperpatía.**  
Hiperalgnesia, alodinia e hiperestesia.
- **Hipopalestesia.**  
Disminución de la sensibilidad vibratoria.

**Tipos de fibras nerviosas**

- **Fibras A** (mielínicas).  
De mayor a menor diámetro-velocidad de conducción:
  - A-alfa.  
Motoneuronas alfa de las astas anteriores.
  - A-beta.  
Fibras sensitivas (sensibilidad táctil, vibratoria, cinestésica).
  - A-gamma.  
Fibras intrafusales (motoneuronas gamma de asta anterior medular).
  - A-delta.  
Fibras sensitivas (sensibilidad dolorosa y temperatura).
- **Fibras C** (amielínicas).  
Fibras sensitivas (sensibilidad dolorosa y temperatura).

**Vías sensitivas**

Existen cinco modalidades de sensibilidad, que se transmiten al córtex sensitivo a través de dos vías:

**Vía espinotalámica (dolor, temperatura y presión)**

La primera neurona tiene el soma en los ganglios raquídeos de la médula espinal; sus dendritas captan los estímulos mediante fibras amielínicas (fibras C) y mielínicas pequeñas (fibras A-delta), y sus axones hacen sinapsis en el asta posterior medular ipsilateral, donde está la segunda neurona. Ésta manda sus axones a dos localizaciones:

- Tracto espinotalámico lateral, contralateral (tras decusarse en la comisura blanca anterior).  
Sensibilidad termoalgésica.
- Tracto espinotalámico anterior, ipsilateral.  
Tacto y presión.

Las fibras de la vía espinotalámica ascienden hasta hacer sinapsis en el tálamo (núcleo ventral posterolateral), que envía fibras a la corteza parietal.

(Ver figura 8 en la página siguiente)

**Sistema de los cordones posteriores (tacto, vibración y cinestesia)**

Se origina en las fibras de gran tamaño (fibras A-beta), que entran en el ganglio raquídeo (cuerpo neuronal), asciende formando el cordón posterior (homolateral) (MIR) hacia el núcleo grácil y cuneiforme del bulbo raquídeo (núcleos de Goll y Burdach) (primera sinapsis), se decusa en el bulbo y forma el lemnisco medial del troncoencéfalo; desde allí hace sinapsis en el núcleo ventral posterolateral del tálamo y posteriormente en el córtex parietal.

(Ver figura 9 en la página siguiente)

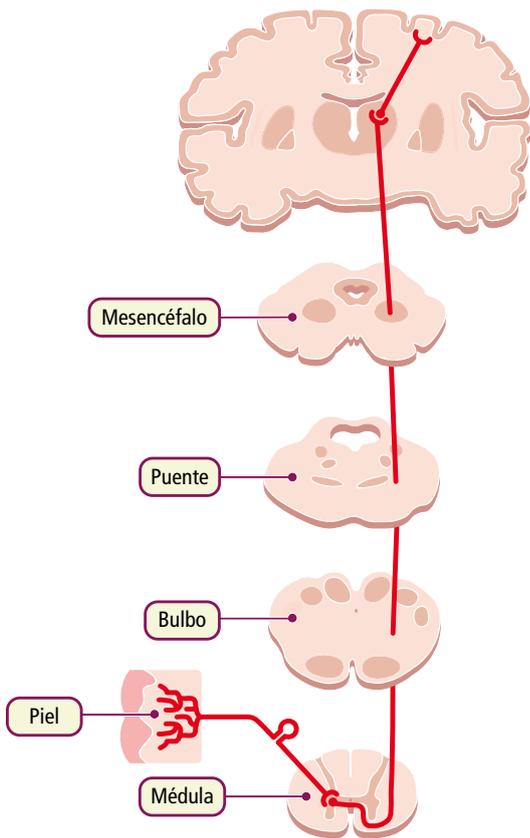


Figura 8. Vía espinotalámica.

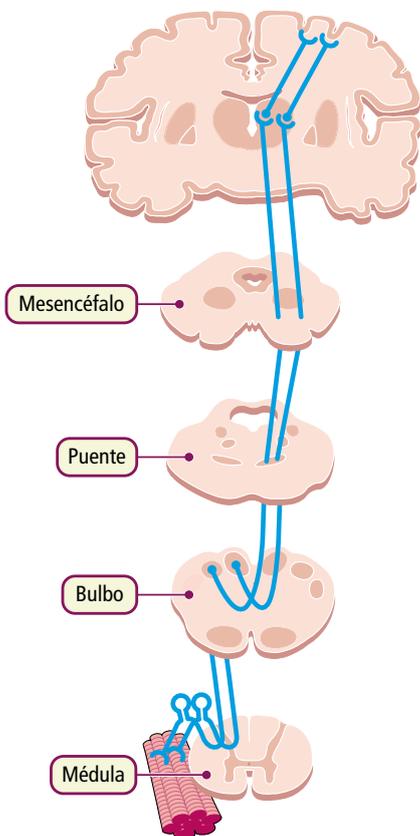
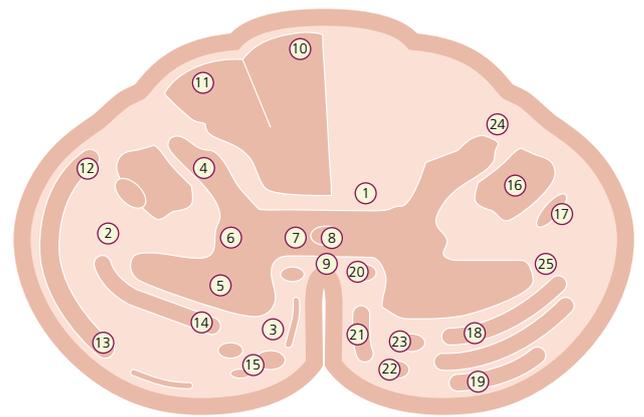


Figura 9. Cordones posteriores y lemnisco medial.



- |    |                                   |    |                                     |
|----|-----------------------------------|----|-------------------------------------|
| 1  | Cordón posterior                  | 14 | Tracto espinotalámico lateral       |
| 2  | Cordón lateral                    | 15 | Tracto espinotalámico anterior      |
| 3  | Cordón anterior                   | 16 | Tracto corticoespinal lateral       |
| 4  | Asta posterior                    | 17 | Tracto rubroespinal                 |
| 5  | Asta lateral                      | 18 | Tracto reticuloespinal lateral      |
| 6  | Asta anterior                     | 19 | Tracto vestibuloespinal lateral     |
| 7  | Comisura gris                     | 20 | Fascículo longitudinal medial       |
| 8  | Canal central                     | 21 | Tracto corticoespinal anterior      |
| 9  | Comisura blanca anterior          | 22 | Tracto tecto espinal                |
| 10 | Fascículo Gracillis               | 23 | Tracto reticuloespinal medial       |
| 11 | Fascículo Cuneatus                | 24 | Tracto posterolateral (de Lissauer) |
| 12 | Tracto espinocerebeloso posterior | 25 | Fascículo propio                    |
| 13 | Tracto espinocerebeloso anterior  |    |                                     |

Figura 10. Tractos ascendentes y descendentes de la médula espinal.

### Trastornos de la sensibilidad

Pueden producirse a nivel:

- Cortical (**ver Lóbulo Parietal: Síndrome Sensorial Cortical**).
- Talámico (**ver Tálamo**).
- Troncoencefálico (**ver Síndromes Cruzados**).
- Medular (**ver Síndromes Medulares**).
- Periférico (**ver Neuropatías**).

### 1.7. Síndromes alternos o cruzados

Son síndromes por afectación del **tronco cerebral** en los que se aprecia afectación de pares craneales de un lado y afectación de vías largas (hemiparesia, hemihipoestesia, hemiataxia) del lado contrario (**MIR 12, 208**).

Por tanto, antes de introducirnos en los distintos síndromes troncoencefálicos, nos debemos fijar:

- **Par craneal** (**ver tabla 9 en la página siguiente**). Nos dará el nivel de la lesión.
- Vía piramidal. Su lesión produce clínica de primera motoneurona.
- **Lemnisco medial**. Su lesión producirá clínica de cordones posteriores (sensibilidad propioceptiva táctil y vibratoria). Se decusa a nivel del bulbo.

LOCALIZACIÓN	PARES
Supratentorial	I, II
Mesencéfalo	III, IV y parte del V
Protuberancia	V, VI, VII, VIII
Bulbo	V, IX, X, XI, XII

Tabla 9. Localización de los núcleos de los pares craneales.

**- Vía espinotalámica.**

Su lesión producirá clínica de cordones anterolaterales (sensibilidad termoalgésica).

Clásicamente se han llamado por nombres propios, los más destacados se encuentran en la **tabla 10**.

**Recuerda...**

Para localizar las lesiones en los síndromes alternos, hay que fijarse en el par craneal. Los pares craneales son ipsilaterales, por lo tanto en síndromes alternos con lesión de un par craneal y hemiplejía contralateral, la lesión estará en el lado del par.

**Mesencéfalo:** III y IV par  
Centro mirada **vertical**

**Protuberancia:** V, VI, VII, VIII  
Centro mirada **horizontal**

**Bulbo:**  
Núcleo ambiguo (IX, X, XI)  
Núcleo solitario (VII, IX, X)  
Parte del núcleo sensitivo de: V, XI, XII

**1.8. Médula espinal**

Hay 7 vértebras cervicales y 8 raíces cervicales (la raíz C8 sale entre C7 y T1).

La médula (cono medular) llega hasta las vértebras L1-L2, más caudalmente hay raíces nerviosas en el saco dural (cola de caballo).

**¡Ojo!** como las raíces lumbares tienen un recorrido largo intrarraquídeo, por motivos anatómicos una hernia discal lumbar suele afectar a la raíz que sale por el espacio inferior: así una hernia L4-L5 no suele afectar a la raíz L4, sino a la L5, por tanto... **a la raíz de número de la vértebra inferior** (p. ej., hernia L3-L4 a raíz L4).

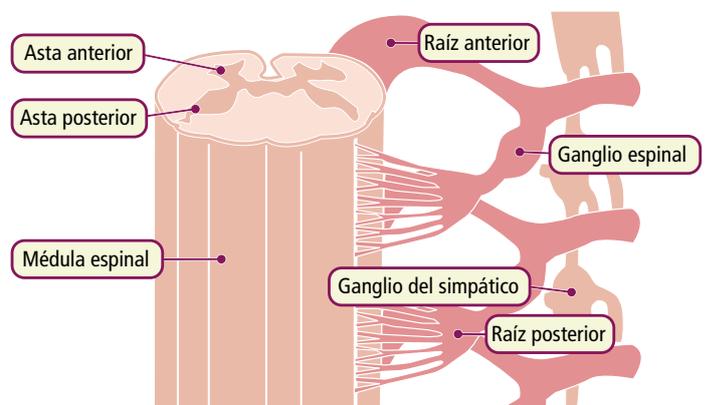


Figura 11. Raíces nerviosas.

	SÍNDROMES	CLÍNICA	CAUSAS
<b>MESEN- CEFÁLICOS</b>	Síndrome Weber	III par ipsilateral + hemiparesia contralateral (VP)	Mesencefálica ventral
	Síndrome Claude	III par ipsilateral +	Ataxia contralateral (NR) Mov. anormales contralaterales (corea, temblor, balismo) (NR)
	Síndrome Benedikt		
	Síndrome de Parinaud (mesencefálico dorsal)	Parálisis de la mirada conjugada hacia arriba Ojos desviados hacia abajo ("en sol naciente") Parálisis de la convergencia y acomodación conservada (DCL) Anisocoria y midriasis Pseudoparálisis del VI par	Tumores de la pineal Hidrocefalia ( <b>MIR</b> )
<b>PONTINOS</b>	Síndrome Millard-Gubler	Hemiplejía contralateral respetando cara (VP) ( <b>MIR 06, 54</b> ) Paresia del VI, VII pares ipsilaterales	Pontina ventral
<b>BULBARES</b>	Síndrome Wallenberg ( <b>MIR 10, 63; MIR 03, 32</b> ) (bulbar lateral)	Hemihipoestesia corporal contralateral (ET) Hemihipoestesia facial ipsilateral (V par) Síndrome vertiginoso con náuseas y vómitos (núcleos vestibulares) Disartria y disfagia (n. ambiguo: IX, X y XI ipsilaterales) Síndrome Horner ipsilateral (vía simpática) Ataxia cerebelosa ipsilateral (haz espinocerebeloso) No afectación piramidal ni XII par	Afectación de arteria vertebral o cerebelosa posteroinferior (PICA)
	Síndrome bulbar medial	XII par ipsilateral Hemiplejía contralateral que respeta cara (VP) Ataxia sensitiva contralateral (LM)	Oclusión de arteria espinal anterior

Tabla 10. Síndromes alternos.

**Dermatomas más importantes**

- C3-C4.  
Sobre región superior de los hombros.
- T4.  
A nivel de las tetillas.
- T10.  
A nivel umbilical.
- L5.  
Dedo gordo.
- S1.  
Dedo pequeño del pie.
- S4-S5.  
Región perianal.

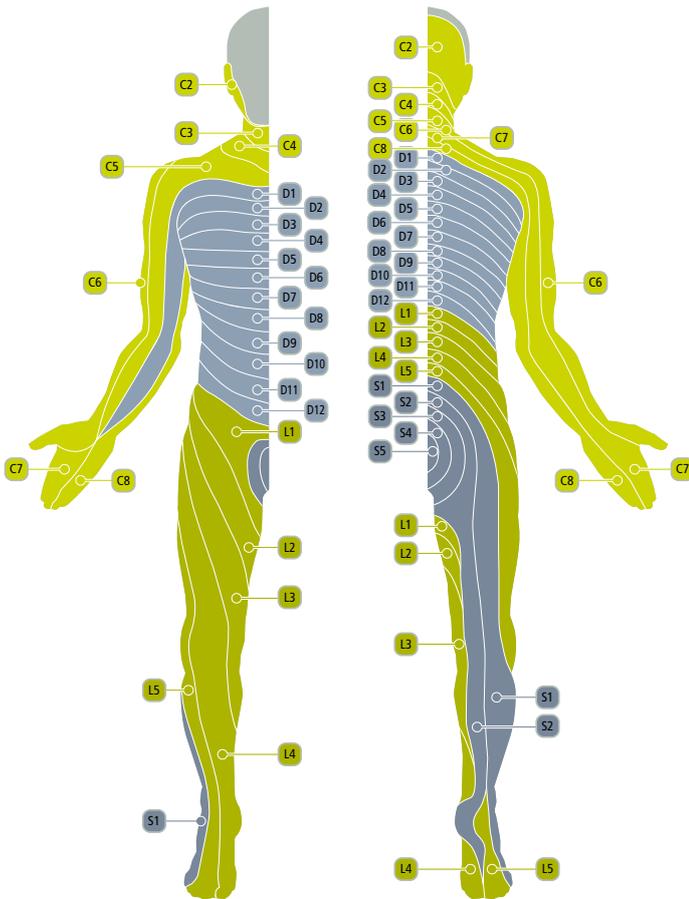


Figura 12. Dermatomas.

**Reflejos cutáneos**

No se exaltan a diferencia de los reflejos tendinosos, y pueden abolirse por lesión de su arco correspondiente o por lesión por encima del mismo, de la vía piramidal (MIR):

- Abdominales.  
D7-D12.
- Cremastérico.  
L1.
- Anal.  
S2-5.

Las lesiones por encima de C5 causan una cuadriplejía con insuficiencia respiratoria. Las lesiones en T1 y por debajo, paraplejía.

**Reflejos osteotendinosos más importantes:** coinciden con los ocho primeros números y también forman la palabra **árbrito**.

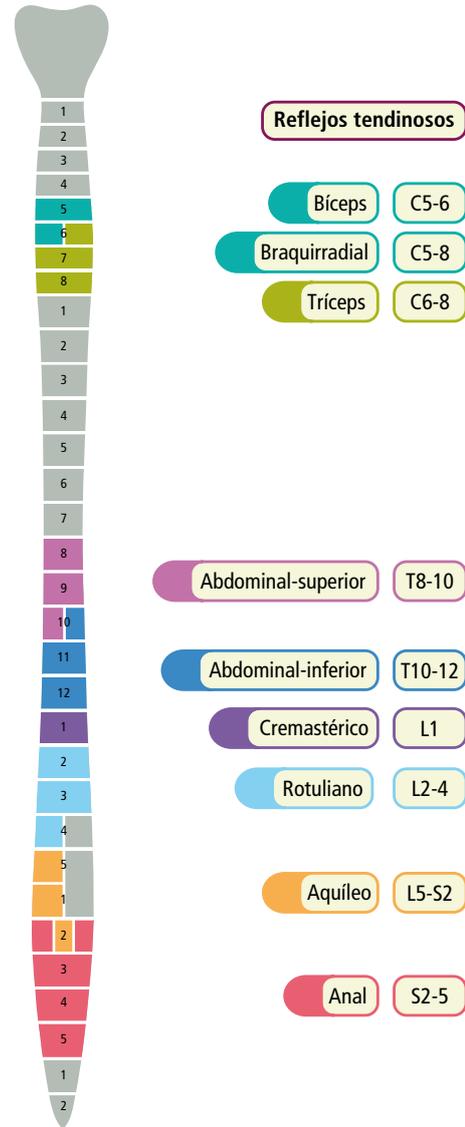


Figura 13. Reflejos cutáneos y tendinosos y su nivel medular.

A	Aquileo	S1	1
R	Rotuliano	L2-L3-L4	2-3-4
BI	Bicipital	C5-C6	5-6
TRO	TRicipital	C7-C8	7-8

Tabla 11. Reflejos tendinosos.

**Síndromes medulares (MIR)**

**Mielopatía transversa**

Alteración de las funciones motoras, sensitivas (todas sus modalidades) y autonómicas (disfunción vesical y rectal, anhidrosis, cambios tróficos y disfunción sexual) por debajo de la lesión. El déficit motor es una para o tetraplejía, de inicio flácida (shock medular) y con el tiempo espástica, con hiperreflexia,

Babinski, pérdida de reflejos abdominales y cremastérico. A nivel de la lesión aparecen signos de motoneurona inferior segmentarios.

### Síndrome de hemisección medular de Brown-Sequard (MIR)

- Pérdida de la sensibilidad dolorosa y térmica contralateral (interrupción del tracto espinotalámico lateral).
- Pérdida de la sensibilidad propioceptiva y vibratoria ipsilateral (cordones posteriores).
- Debilidad espástica ipsilateral (haz piramidal cruzado).
- **Causas:**  
Traumatismos penetrantes o lesiones extramedulares (MIR).

### Síndrome medular central

Se da en la siringomielia (MIR), hidromielia y tumores intramedulares.

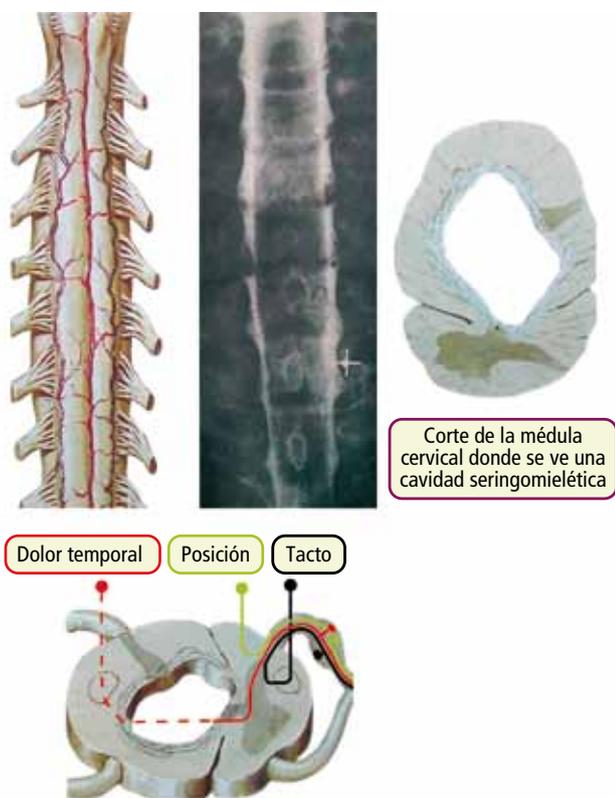


Figura 14. Siringomielia.

- Disociación termoalgésica (MIR 12, 76).  
Se lesionan las fibras que se decusan por la comisura anterior (sensibilidad dolorosa y térmica) y aparece un déficit sensitivo "suspendido" en el nivel de la lesión.
- Después se lesiona el asta anterior.  
Aparece amiotrofia, paresia y arreflexia segmentaria.
- Extensión lateral.  
Horner ipsilateral en la región cervical, parálisis espástica por debajo de la lesión por afectación del haz piramidal cruzado.
- Extensión dorsal.  
Cursa con pérdida de la sensibilidad profunda.
- **Diagnóstico:**  
Resonancia magnética medular (técnica de elección) (MIR).

### Síndrome de arteria espinal anterior

Síndrome medular vascular más frecuente. Paraplejía o tetraplejía aguda con disfunción vesical e intestinal y anestesia termoalgésica por debajo de la lesión, con indemnidad de cordones posteriores (arterias espinales posteriores).

#### - Causas.

Diseción y cirugía de aorta, aterosclerosis, fractura-dislocación espinal, vasculitis.

### Afectación columnas posteriores

Destrucción selectiva de las fibras nerviosas en el punto de entrada de la raíz posterior. Clínica más frecuente: **dolor** punzante en miembros inferiores. Tabes dorsal (neurolúes): Ataxia sensitiva (pérdida de sensibilidad propioceptiva), dolores lancinantes en miembros inferiores, incontinencia urinaria y arreflexia rotuliana y aquilea. Signo de Lhermitte: descarga eléctrica descendente al flexionar el cuello (también en esclerosis múltiple, espondilosis cervical y mielopatía por radiación).

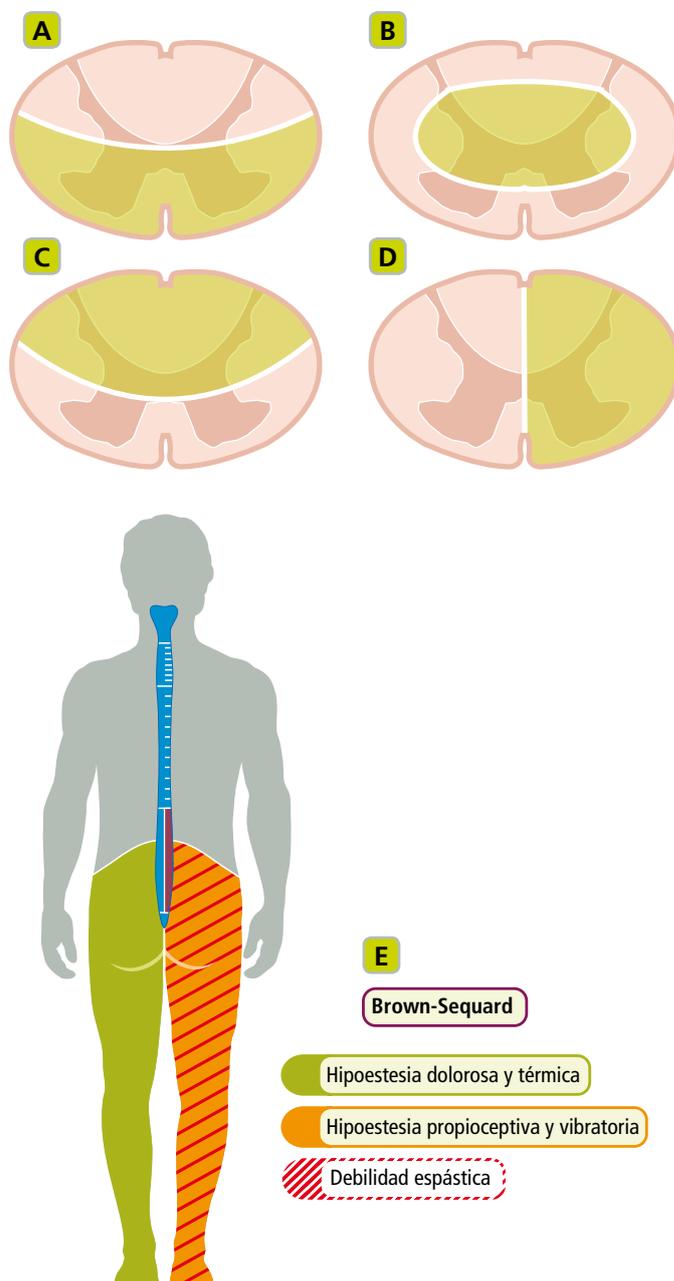


Figura 15. Síndromes medulares. A. Anterior. B. Central. C. Posterior. D y E. Brown-Sequard.

**Afectación de columnas posterolaterales**

Aparece en la degeneración subaguda combinada de la médula (déficit de vitamina B<sub>12</sub>), pelagra (déficit de niacina), mielopatía vacuolar asociada al SIDA y compresión lateral extrínseca (espondilosis cervical o tumores). Ataxia sensitiva (pérdida de sensibilidad propioceptiva y conservación de la termoalgésica) y lesión de vía piramidal (espasticidad, debilidad de miembros inferiores, hiperreflexia y Babinski).

- Sistema vestibular (canales semicirculares, utrículo y sáculo). Orienta en el espacio.

**Tipos de ataxia**

(Ver tabla 12)

**1.9. Trastorno de la coordinación. Ataxias.**

La ataxia es un trastorno de la coordinación de movimientos. Los sistemas neurológicos implicados son:

- Sistema de la sensibilidad propioceptiva consciente (nervio periférico-raíz posterior-cordones posteriores-lemnisco medial-tálamo-corteza).
- Sistema de la sensibilidad propioceptiva inconsciente (haces espinocerebelosos posterior y anterior-pedúnculos cerebelosos-cerebelo).
- Cerebelo (vermis y hemisferios cerebelosos). Coordinación automática del movimiento. Regula el tono y mantiene el equilibrio.

**1.10. Sistema nervioso autónomo**

Es el sistema que regula la actividad de las vísceras y el sistema circulatorio. Se divide en dos partes: sistema simpático y el sistema parasimpático.

**Sistema simpático**

La cadena del sistema simpático se inicia en el asta intermedio-lateral de la médula espinal. La primera neurona (pregangliónar) en la parte periférica del sistema simpático tiene su soma en el ganglio raquídeo, y tiene un axón que va por el asta anterior hasta el asta intermedio-lateral de la médula (prolongación central), y otro axón que va hacia los ganglios simpáticos, situados junto a las vértebras a lo largo de toda la columna

LOCALIZACIÓN DE LA LESIÓN	SENSITIVA	CEREBELOSA	VESTIBULAR (VER MANUAL DE OTORRINOLARINGOLOGÍA)	
			PERIFÉRICA	CENTRAL
ETIOLOGÍA	Vía propioceptiva consciente  - Neuropatía periférica - Degeneración medular combinada subaguda - Lesión talámica - Tabes dorsal	Cerebelo  - Tumoral - Vascular - Postinfecciosa - Fármacos - Tóxicos	Núcleo vestibular y sistema laberíntico  - Posicional (MIR) - Ménière - Neuronitis - Laberintitis - Postraumática	Núcleos vestibulares y vías de conexión  - Vascular vertebrobasilar - Esclerosis múltiple - Tumores del ángulo pontocerebeloso
CLÍNICA	Según localización de la lesión Empeora al cerrar los ojos	Disartria Nistagmo Temblor cinético  Síndrome cerebeloso ipsilateral: - Hipotonía - Dismetría: trastorno de la precisión y amplitud del movimiento.  Disdiadococinesia: incapacidad para ejecutar con rapidez movimientos alternantes	Vértigo  Nistagmo horizonto-rotatorio que se inhibe con la fijación  Hipoacusia Acúfenos  Síntomas vegetativos: náuseas, vómitos, taquicardia, hipotensión  Desviación hacia el mismo lado (respuesta armónica) de: - Romberg - Componente lento del nistagmo - Marcha  Exacerbación con movimientos cefálicos	Vértigo  Respuesta disarmónica del Romberg, componente lento del nistagmo y marcha
ROMBERG	+	-		+

Tabla 12. Tipos de ataxia. Adaptado de: Duus' Topical Diagnosis in Neurology, 5.ª Edición. Thieme, 2012.

vertebral. Hay una cadena simpática cervical, torácica, lumbar y sacra. En los ganglios simpáticos se encuentran las segundas neuronas (posganglionares), que envían sus axones a todas las vísceras, glándulas y arterias.

La primera conexión se realiza con **acetilcolina (MIR)**, y la segunda con **noradrenalina** (salvo en la médula adrenal donde se usa **adrenalina**, y en las glándulas sudoríparas donde se usa la **acetilcolina (MIR 12, 225)**).

### Sistema parasimpático

El sistema parasimpático tiene una estructura diferente. También tiene dos neuronas, pre y posganglionar. La primera sale desde el sistema nervioso central por los pares craneales o nervios raquídeos, y llega hasta los ganglios, que se encuentran en la vecindad de las vísceras o incluso en el interior del órgano que van a inervar. Las fibras posganglionares son cortas (ocurre lo contrario en el sistema simpático). Otra diferencia es que el sistema parasimpático no se distribuye a lo largo de toda la médula, sino que tiene cuatro porciones:

#### - Hipotalámica.

Inervan núcleos hipotalámicos.

#### - Mesencefálica.

Salen del núcleo de Edinger-Westphal, van con el III par (en la periferia) hasta hacer sinapsis en los ganglios ciliares, y desde ahí por medio de los nervios ciliares cortos inervan el iris y el músculo ciliar, produciendo miosis y acomodación del ojo.

#### - Romboencefálica.

Las fibras salen junto al VII (facial), IX (glossofaríngeo) y X (vago) pares craneales, e inervan las vísceras, glándulas y vascularización hasta el ángulo esplénico del colon.

#### - Sacra.

Las fibras salen por las raíces raquídeas sacras 3 y 4, e inervan desde el ángulo esplénico del colon hasta el final del tubo digestivo, vejiga, uretra, genitales y vascularización de la zona.

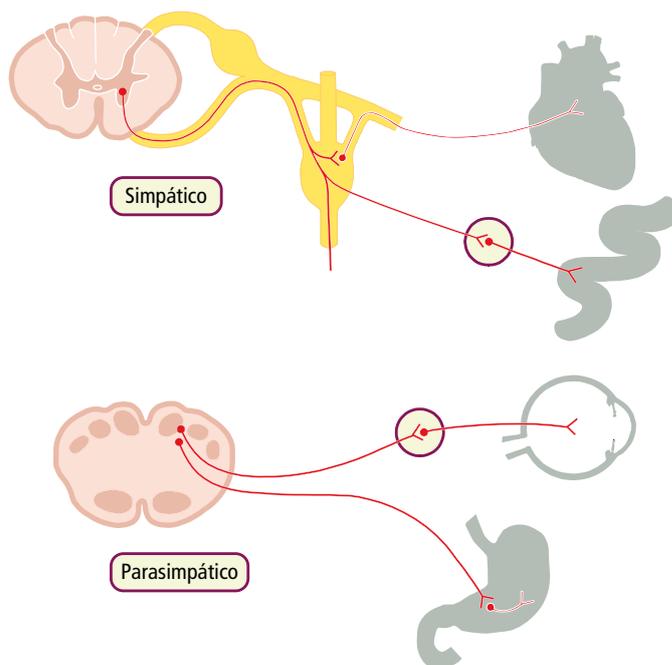


Figura 16. Sistemas simpático y parasimpático.

El neurotransmisor utilizado en el sistema parasimpático es la **acetilcolina** en las dos sinapsis que se realizan.

## TEMA 2

## ENFERMEDAD CEREBROVASCULAR

## Enfoque MIR

Es un tema muy importante. Debemos saber:

- Clínica general de cada uno de los territorios vasculares (ver tabla 3).
- Ictus isquémicos: etiologías más frecuentes, infartos lacunares y tratamiento (sobre todo cuando está indicada la anticoagulación).
- Ictus hemorrágicos: conocer etiología, clínica, diagnóstico, complicaciones y tratamiento de la HSA.

El ictus ocupa el 3.º lugar en mortalidad en el mundo occidental. En España ocupa la primera causa de mortalidad femenina, y la segunda causa masculina.

## 2.1. Circulación cerebral

La circulación cerebral viene a partir de los troncos supraaórticos.

## Sistema carotídeo

La carótida primitiva sale del arco aórtico en el lado izquierdo y del tronco braquiocéfálico en el derecho. A nivel del cartílago tiroideo (C4) se divide en carótida interna y externa. La **arteria carótida interna** penetra en el cráneo por el agujero rasgado anterior y una vez dentro se divide en las siguientes ramas:

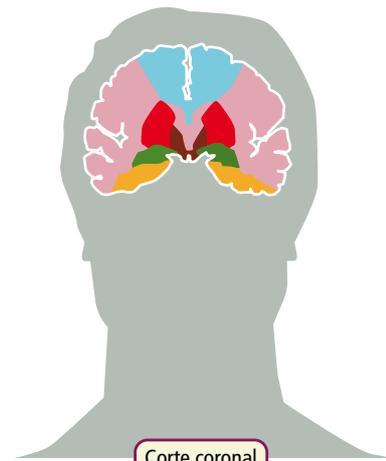
- Arteria oftálmica.  
Irriga la retina.
- Arteria coroidea anterior.  
Se extiende primero hacia el tracto óptico y luego a los plexos coroideos de las astas anteriores (MIR 09, 239).
- Arteria cerebral anterior (ver después).
- Arteria cerebral media (ver después).
- Arteria comunicante posterior.  
Se anastomosa con las arterias cerebrales posteriores para formar el polígono arterial de Willis.

La carótida interna y externa tienen una zona de comunicación a nivel orbitario (a través de la arteria oftálmica). En condiciones normales, la sangre sale del interior al exterior, pero si existe algún compromiso en carótida interna, se produce una inversión del flujo como mecanismo compensatorio y entra sangre a través de la órbita.

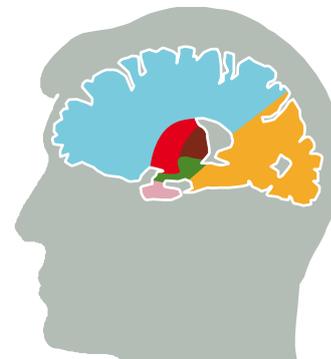
- **Arteria cerebral anterior.**  
Se dirige hacia delante, se introduce entre los hemisferios y bordea hacia detrás el cuerpo caloso. Irriga la parte interna de los hemisferios, hasta el borde superior, y el cuerpo caloso.
- **Arteria cerebral media.**  
Se dirige hacia fuera por la cisura de Silvio (por eso se denomina también arteria silviana), da ramas para territorios profundos (caudado, ganglios basales, parte del tálamo y cápsula interna) y luego da ramas para la porción externa de los lóbulos frontal y parietal, y parte superior del temporal.

## Sistema vertebral

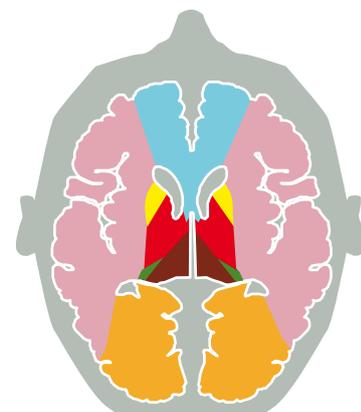
Las arterias vertebrales nacen de las subclavias, transcurren en sentido cefálico a través de agujeros transversos, y se introducen en el cráneo por el agujero occipital. Se unen en la arteria



Corte coronal



Corte sagital paramediano



Corte transversal

Ramas terminales de la arteria cerebral anterior

Ramas terminales de la arteria cerebral media

Ramas terminales de la arteria cerebral posterior

Ramas penetrantes de la arteria cerebral media

Ramas penetrantes de la arteria cerebral posterior y arteria comunicante posterior

Arteria coroidal anterior

Ramas penetrantes de la arteria cerebral anterior

Figura 1. Territorios vasculares cerebrales (MIR 12, 77).

basilar, que sube por la parte anterior del tronco del encéfalo, y al final se divide en las dos arterias cerebrales posteriores.

- De las **arterias vertebrales** salen:
  - Dos pequeñas arterias mediales que confluyen para formar la arteria espinal anterior.
  - Lateralmente, en cada arteria vertebral se origina una PICA (arteria cerebelosa posteroinferior): una ramita que irriga la porción lateral del bulbo y la parte inferior del cerebelo. Su oclusión produce el síndrome bulbar lateral o síndrome de Wallenberg.
- De la **basilar**, salen distintas ramas para irrigar el tronco del encéfalo y cerebelo. Las más importantes son:
  - AICA (arteria cerebelosa anteroinferior).
  - SCA (arteria cerebelosa superior).
  - Ramas para protuberancia y mesencéfalo.
- Arterias cerebrales posteriores.
  - Ramas profundas para irrigar tálamo.
  - Ramas corticales.
  - Lóbulos occipital y temporal (parte interna e inferior).

**Irrigación de la médula espinal**

- 2/3 anteriores. Arteria espinal anterior o ventral.
- 1/3 posterior. Arteria espinal posterior o dorsal.

**2.2. Clasificación ictus**

ICTUS ISQUÉMICOS (85-90%)	ICTUS HEMORRÁGICOS (10-15%)
<p>Etiología atero-trombótica</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Oclusión vascular por un trombo</li> <li>- Embolia arterio-arterial</li> <li>- Mecanismo hemodinámico: por estenosis crítica, si disminuye la perfusión (hipotensión, situaciones de bajo flujo); isquemia en territorios frontera entre los distintos territorios vasculares</li> </ul>	<p>Intraparenquimatoso: profunda o lobar</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Hipertensiva</li> <li>- Malformación arteriovenosa/aneurismas</li> <li>- Angiopatía amiloide</li> <li>- Otros:                             <ul style="list-style-type: none"> <li>• Anticoagulantes</li> <li>• Sangrado intratumoral</li> <li>• Cocaína, anfetamina, transformación hemorrágica de un infarto</li> </ul> </li> </ul>
Enfermedad de pequeño vaso: ictus lacunar	Subaracnoidea
Etiología cardioembólica Ictus isquémico de mecanismo desconocido: 40%	Subdural (habitualmente traumática) Epidural

Tabla 1. Características ictus isquémicos y hemorrágicos.

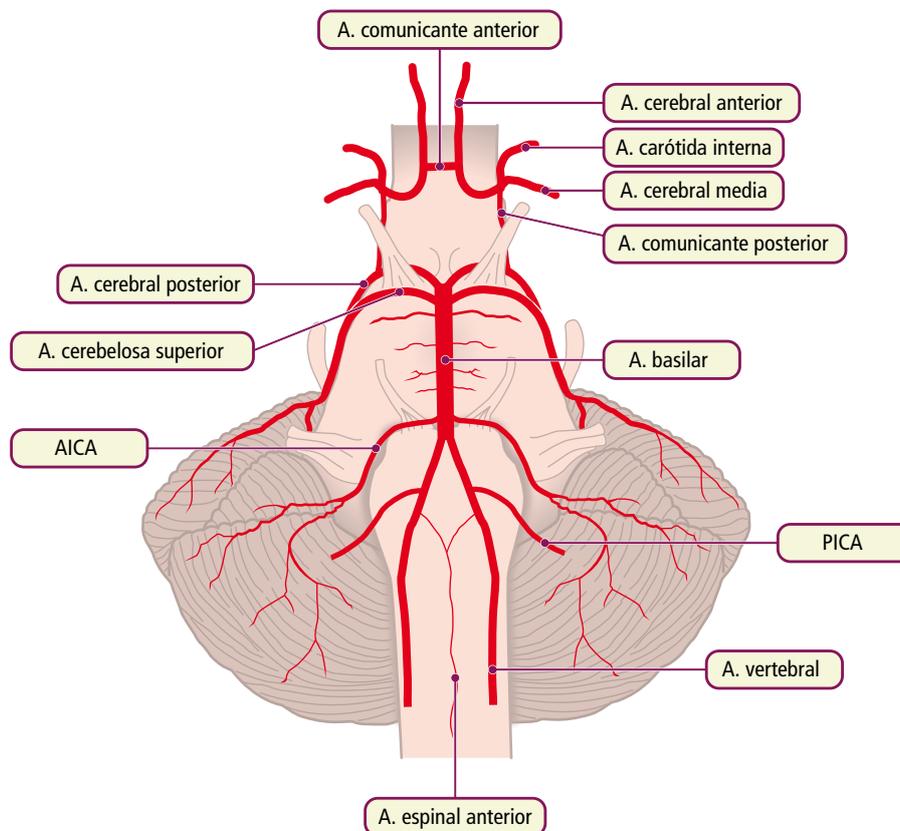


Figura 2. Vascularización del tronco del encéfalo.

**2.3. Factores de riesgo**

- **Etiología aterotrombótica.**  
Edad, hipertensión arterial, dislipemia, tabaquismo, hábito enólico.
- **Etiología cardioembólica.**  
Fibrilación auricular, prótesis valvulares mecánicas, infarto miocárdico con hipoquinesia residual, endocarditis, defectos septales.
- **Infarto lacunar.**  
Microangiopatía hipertensiva (microateromatosis, lipohialinosis).
- **Hemorragia cerebral intraparenquimatosa.**  
Hipertensión arterial (causa más frecuente), angiopatía amiloide (ancianos), malformación arteriovenosa (jóvenes).

Los ictus isquémicos son más frecuentes durante la noche o primeras horas de la mañana, los hemorrágicos durante la actividad diurna o los esfuerzos físicos.

**2.4. Ictus isquémicos**

**Clinica**

Depende de: causa responsable, perfil temporal, afectación de la circulación colateral y territorio vascular afectado.

**Etiología**

¡Ojo!: causa + frecuente de ictus isquémico: arterioesclerosis de vasos extraintracraneales.

La segunda causa más frecuente es la cardioembólica, afectándose con más frecuencia el territorio de la arteria cerebral media (**MIR**).

- **Ictus** (antes llamado ictus "completo" o "establecido").  
Si los síntomas neurológicos duran >24 horas o hay evidencia de infarto en las técnicas de neuroimagen (aunque dure <24 horas).

Un ictus se considera **reversible** si en un plazo de 3 semanas no se evidencian secuelas o éstas son mínimas.

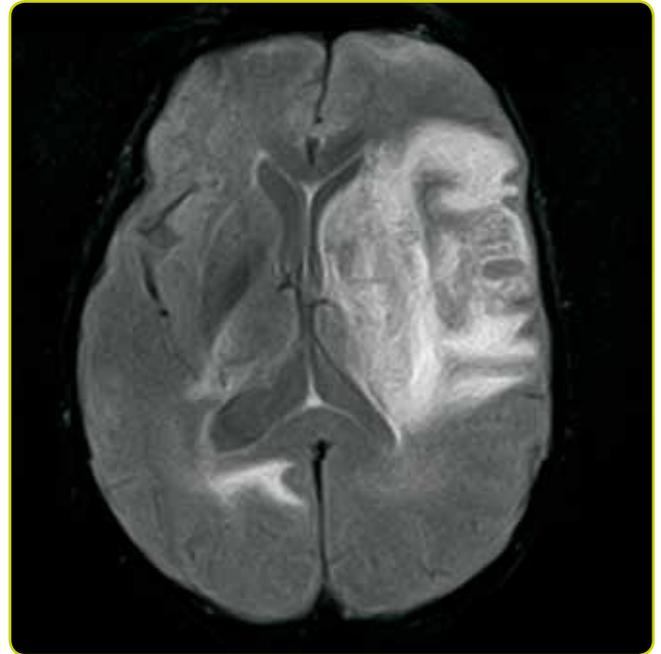


Figura 3. Infarto cerebral en el territorio de la arteria cerebral media izquierda.

**Tipos**

**Ictus isquémico aterotrombótico**

Se produce por arteriosclerosis de los grandes vasos (carótidas o arterias vertebrales) o de las arterias intracraneales. Se ocluye un vaso cerebral por un trombo formado localmente o en una arteria próxima (embolia arterio-arterial). **Las placas son más frecuentes en las bifurcaciones.**

En el 10-20% están precedidos de un ataque isquémico transitorio (AIT). Se producen más en horario **nocturno**.

Suelen presentarse con signos intermitentes, fluctuantes, que empeoran a lo largo de minutos u horas (a diferencia de los ictus embólicos en los que el déficit es máximo en su inicio).

Lugar de afectación más frecuente: origen de la arteria carótida interna. Los pacientes con estenosis de alto grado con repercusión hemodinámica de la arteria carótida interna (estenosis mayor del 70% del diámetro) tienen un alto riesgo de padecer ictus embólicos arterio-arteriales.

Síntomas: según la arteria afectada (**ver tabla 3 en páginas siguientes**).

Amaurosis fugax: tipo especial de AIT por embolización desde placa de ateroma del origen de la arteria carótida interna hasta la arteria oftálmica (rama de ésta). Consiste en pérdida de visión de escasa duración (generalmente minutos) no dolorosa en un ojo. La amaurosis fugax ocurre aproximadamente en el 25% de los casos de enfermedad sintomática de la arteria carótida interna (**MIR**).

	ORIGEN	LOCALIZACIÓN MÁS FRECUENTE
<b>TROMBOSIS</b>	Arteriosclerosis de arterias extra e intracraneales	Carótida interna (1.º bifurcación en su origen, 2.º sifón carotídeo)
<b>EMBOLIA</b>	Corazón (1.º FA no reumática; otras: estenosis mitral...)	Arteria cerebral media (80%)
<b>MECANISMO DESCONOCIDO</b>	Origen desconocido (40%)	
<b>FLUIDO SANGUÍNEO</b>	Crisis de Adams-Stokes, shock...	Zonas limitantes entre la arteria cerebral media y la posterior

Tabla 2. Etiología y localización de los ictus (**MIR 10, 61**).

**Perfil temporal**

- **Ataque isquémico transitorio (AIT).**  
Episodio breve de disfunción neurológica, con síntomas que duran <24 horas (típicamente <1 hora), y sin evidencia de infarto en las técnicas de neuroimagen.

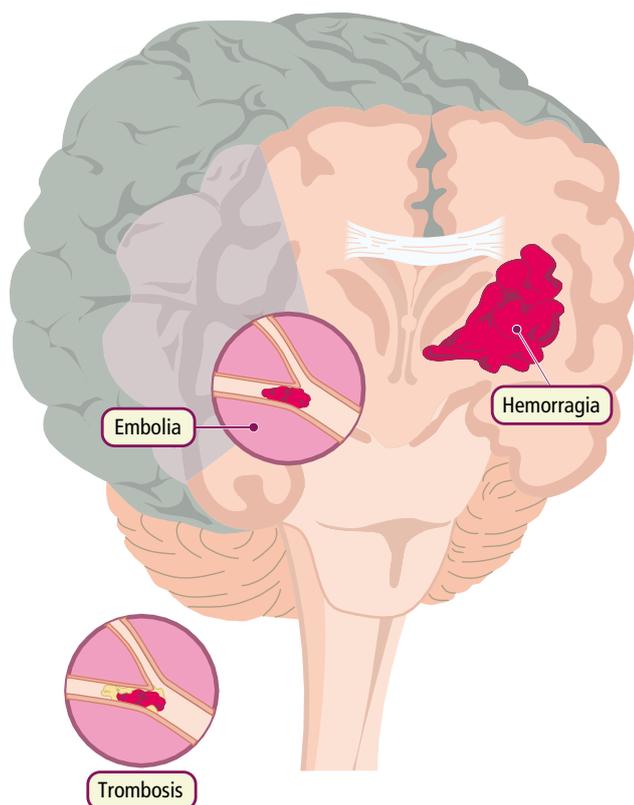


Figura 4. Tipos de ictus.

### Ictus lacunar

Constituyen el 20% de los ictus. Predomina en varones de edad avanzada, HTA (principal factor de riesgo), diabéticos, fumadores o con historia de cardiopatía isquémica o AIT.

Es un infarto que se produce por oclusión aterotrombótica o lipohialinótica de una de las ramas penetrantes del polígono de Willis, la porción proximal de la arteria cerebral media o el sistema vertebrobasilar ("territorio profundo de encéfalo o tronco").

Se diagnostica cuando el tamaño del infarto es menor de 15 mm y su localización atribuible a la oclusión de una pequeña arteria penetrante. Las localizaciones más frecuentes son ganglios basales, cápsula interna, tálamo y protuberancia.

La enfermedad lacunar se manifiesta según unos síndromes característicos.

#### - Clínica (MIR 04, 54).

##### • Síndrome hemimotor puro.

Hemiparesia o hemiplejía facio-braquio-crural con o sin disartria. La exploración sensitiva es normal.

##### • Síndrome sensitivo puro.

Hipoestésias o parestesias de la cara, brazo, tronco y pierna contralaterales. Puede estar afectada la sensibilidad superficial, la profunda o ambas.

##### • Síndrome sensitivo-motriz.

El menos específico. Combinación de los dos síndromes anteriores.

##### • Síndrome disartria mano-torpe.

Disartria, paresia facial central, hiperreflexia y signo de Babinski contralaterales al lugar del infarto, junto a lentitud y torpeza de la mano.

##### • Síndrome hemiparesia-atáxica.

Paresia de predominio crural asociada a ataxia contralateral al lado del infarto.

#### - Diagnóstico.

Por clínica y exploración (80%). Se confirma con TAC/RM (más sensible).

**¡Ojo!** la lesión es profunda por lo que no se afecta la corteza y NO disfunción cortical (es decir, nunca tendrán una afasia, hemianopsia, anosognosia, extinción...) (MIR 13, 77).

#### - Tratamiento.

Control de la tensión arterial y el tratamiento de cualquier otro ictus.

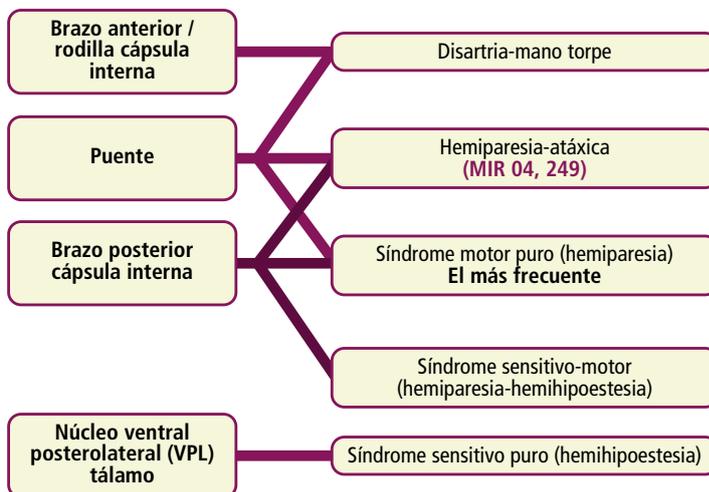


Figura 5. Infartos lacunares.

### Ictus cardioembólico

Las causas más frecuentes de ictus cardioembólico son: fibrilación auricular (FA) no reumática (causa más frecuente) o no valvular, cardiopatía isquémica aguda o crónica, prótesis valvulares, cardiopatía reumática...

El déficit neurológico es máximo a su inicio (MIR 03, 51). La arteria más frecuentemente afectada es la cerebral media.

Muchos de los ictus isquémicos embólicos sufren una transformación hemorrágica entre las 12 y 36 horas de la embolización.

### Causas raras de infarto cerebral

#### - Disección arterial.

Suele haber antecedente traumático. Cursan con dolor. Si se disecciona la arteria carótida puede haber un síndrome de Horner ipsilateral (el simpático "sube" por la carótida).

#### - Displasia fibromuscular.

En mujeres. Aspecto arrosariado de las arterias en la arteriografía.

#### - Arteritis de la temporal (de células gigantes) u otras vasculitis.

#### - Enfermedad de Moya-Moya.

Imagen de "volutas de humo" en la arteriografía. Aparece típicamente en japoneses.

#### - Estados de hipercoagulabilidad.

Trombocitosis, cáncer sistémico, lupus, síndrome antifosfolípido.

#### - Anticonceptivos orales, migrañas, vasoconstrictores nasales, son factores de riesgo menores de ictus.

#### - Trombosis de senos venosos cerebrales.

Infartos corticales en territorios anómalos (no respetan los territorios arteriales). Suelen tener un desencadenante: deshidratación, estados de hipercoagulabilidad. Suelen asociar

aumento de la presión intracraneal. Su tratamiento es anticoagulación (3-6 meses, no hay ningún estudio que diga cuál es la duración mejor).

**Territorio vascular afectado**

Este apartado únicamente servirá de repaso debido a que si se sabe bien la semiología y lo dicho hasta ahora, la clínica se deduce fácilmente. De todas formas no está de más, ya que es un tema bastante preguntado en el MIR.

(Ver tabla 3)

**Diagnóstico del ictus**

“El tiempo es esencial en el diagnóstico y tratamiento del ictus isquémico”.

Se debe diagnosticar, por un lado, que el paciente ha sufrido una isquemia aguda del SNC, y por otro se debe intentar hallar la causa, para poder administrar el tratamiento correctamente. Así, se realizan estudios de neuroimagen que muestran el infarto cerebral, estudios vasculares, estudio cardiológico para descartar enfermedad cardioembólica y análisis para valorar otras causas raras de ictus.

La RM es más sensible que la TAC para la mayoría de las lesiones cerebrales con tres excepciones: lesiones hemorrágicas agudas (MIR), depósitos de calcio y lesiones óseas.

- TAC.

Se debe realizar **siempre** de urgencia para descartar tumor o **hemorragia**. El ictus isquémico puede no verse hasta pasadas 24-48 horas (la hemorragia se ve de modo inmediato); aunque a veces se pueden ver signos precoces: borramiento de

	ESTRUCTURAS IMPLICADAS	SÍNTOMAS
CARÓTIDA INTERNA (ACI)	Bifurcación y origen de la ACI (pared posterior): aterosclerosis	- Asintomática (si circulación colateral) - Clínica similar a la ACM: hemiplejía con hemianestesia contralateral + soplo en cuello (puede precederse de AIT) - Amaurosis fugax homolateral (ceguera monocular transitoria) (MIR)
	Disección de ACI (parte alta)	- Amaurosis fugax + síndrome Horner + dolor cervical (MIR)
CEREBRAL ANTERIOR (ACA) (RARO)	1. Corteza sensitivomotora (pierna) 2. Lóbulo prefrontal (por embolia) (MIR)	1. Hemiparesia + hemihipoestesia de predominio crural contralaterales 2. Abulia + Reflejos arcaicos + Apraxia de la marcha + Incontinencia urinaria
CEREBRAL MEDIA (ACM) (MÁS FRECUENTE)	Lóbulo frontal Lóbulo parietal Lóbulo temporal	1. División superior: hemiplejía contralateral (de predominio faciobraquial) + afasia de Broca (HD) + desviación de la mirada hacia la lesión (MIR) 2. División inferior: hemianestesia contralateral + anosognosia (HND) Afasia de Wernicke Afasia global (HD) Hemianopsia homónima contralateral (MIR 09, 52)
CEREBRAL POSTERIOR (ACP)	1. Lóbulo occipital 2. Hipocampo y temporal inf. 3. Cuerpo calloso (parte post) 4. Tálamo	1. Hemianopsia homónima contralateral que suele respetar la visión macular con reflejos pupilares normales (MIR) + desorientación topográfica (HND) + alucinaciones visuales Si bilateral: ceguera cortical 2. Trastornos transitorios de la memoria 3. Alexia sin agrafia (HD) (MIR) 4. Síndrome Déjérine-Roussy
SISTEMA VERTEBRABASILAR (ver Síndromes TE) (MIR 06, 53)	Tercio posterior de los hemisferios Parte del tálamo Tronco cerebral y cerebelo	- Síndromes cruzados: alteración de vías largas contralaterales (hemiparesia, hemihipoestesia) + signos ipsilaterales cerebelosos o de pares craneales Isquemia vertebrobasilar: pérdida brusca de conciencia + síntomas de disfunción TE (diplopía + vértigo + ataxia + ...) (MIR)

Tabla 3. Territorios vasculares.

surcos y de la diferenciación entre sustancia blanca y gris (por edematización cerebral), hiperdensidad de la arteria cerebral media. La TAC es muy mala para ver los infartos de la fosa posterior (por los numerosos artefactos óseos) y los infartos corticales superficiales.



Figura 6. TC craneal sin contraste. Infarto isquémico hiperagudo parietal izquierdo. Borramiento de los surcos y pérdida de la diferenciación sustancia gris-sustancia blanca (flechas) por edema citotóxico. Tomada de DTM, Diagnóstico y Tratamiento Médico. Marbán.

**- RM.**

Se ve el infarto desde el inicio. Con las nuevas técnicas de difusión (brilla el tejido lesionado) y perfusión (se ve el tejido con disminución de la perfusión) se puede valorar el tejido que se puede salvar haciendo una fibrinólisis en las primeras 3 horas del ictus. Es el denominado "miss-match" (al inicio puede haber un tejido que todavía no se haya lesionado pero que esté en riesgo por baja perfusión). También identifica las hemorragias. Se pueden apreciar los vasos mediante la arteriografía por RM (técnica especialmente útil para apreciar estenosis del origen de la arteria carótida interna).

(Ver figura 7)

**- Arteriografía.**

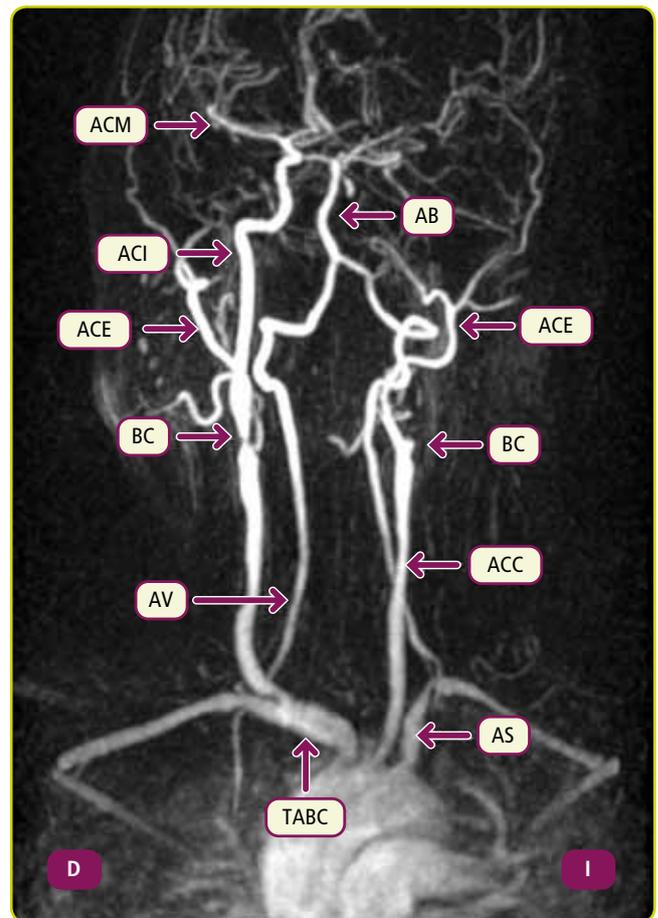
Riesgos (0,5-3%): ictus, reacción alérgica al contraste o insuficiencia renal. Se realiza para valorar estenosis carotídeas precirugía o para realizar tratamiento endovascular de las estenosis, y para el estudio de hemorragias cerebrales (buscando aneurismas o malformaciones vasculares).

**- Eco Doppler carotídeo y transcraneal.**

Muy útil para detectar estenosis en las arterias, vasoespasmo y flujos colaterales.

**- Electrocardiograma, ecocardiografía, holter 24 horas.**

Para valorar si existe alguna patología cardioembólica.



AS = arteria subclavia; TABC = tronco arterial braquiocefálico; ACC = arteria carótida común; AV = arteria vertebral; ACE = arteria carótida externa; ACM = arteria cerebral media; AB = arteria basilar.

Figura 7. Angio-RM de una paciente con estenosis carotídea bilateral. En el lado derecho existe una estenosis de la carótida interna (ACI) inmediatamente distal al bulbo carotídeo (BC). En el lado izquierdo existe una estenosis en la arteria carótida interna que impide progresar el contraste a partir del bulbo carotídeo (comparar con el lado contralateral). Tomada de DTM, Diagnóstico y Tratamiento Médico. Marbán.

**Tratamiento**

**Tratamiento de la fase aguda del ictus**

El tiempo es esencial en la fase aguda del ictus isquémico; las medidas terapéuticas orientadas a la repermeabilización del vaso ocluido (trombólisis) y a incrementar la resistencia del cerebro frente a la isquemia (neuroprotección) sólo serán eficaces si se aplican durante las primeras tres horas desde el inicio de los síntomas (MIR 09, 53).

**- Principios generales.**

No bajar la tensión, mantenerla elevada, SALVO: TAS >220 o TAD >120. Evitar la fiebre. Evitar sueros hipoosmolares (aumentan edema cerebral). Control de la hiperglucemia. Medidas antiedema en infartos grandes con signos de edema y desplazamiento de estructuras intracraneales.

El control intensivo de TA, temperatura y glucemias en las primeras horas es lo que ha demostrado mayor beneficio en el tratamiento del ictus (disminuye la mortalidad y las secuelas). No hay indicación de tratamiento preventivo de las crisis epilépticas, si aparecen: fenitoina intravenosa.

### - Trombólisis con rtPA.

Aprobada en pacientes mayores de edad con **ictus isquémico de <4,5 horas** de evolución (**MIR 13, 78; MIR 11, 63**) (su administración después de las 3 primeras horas sólo debe hacerse dentro de ensayos clínicos, o como uso compasivo previa firma de consentimiento informado en casos seleccionados).

### - Contraindicaciones de trombólisis con rtPA en el ictus isquémico (**MIR 08, 53**).

CONTRAINDICACIONES ABSOLUTAS
<p>Antecedente de:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Hemorragia intracraneal</li> <li>- Cirugía intracraneal o intraespinal reciente</li> <li>- Trauma craneoencefálico o infarto cerebral en los 3 meses previos</li> <li>- Punción arterial en lugar no compresible en los 7 días previos</li> </ul>
Sangrado interno activo
Sospecha de hemorragia subaracnoidea
Neoplasia, aneurisma o malformación arteriovenosa cerebral
Infarto extenso (hipodensidad en TC de >1/3 de un hemisferio cerebral)
TA >185/110 mm Hg a pesar de tratamiento
Plaquetopenia <100 000/mm <sup>3</sup> o cualquier diátesis hemorrágica
Glucemia <50 mg/dL
<p>Paciente anticoagulado con tiempos de coagulación elevados:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Heparina en las 48 h previas + TTPa elevado</li> <li>- Anticoagulantes orales + INR &gt;1,7</li> </ul>
CONTRAINDICACIONES RELATIVAS (INDIVIDUALIZAR)
<p>Antecedente de:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Infarto agudo de miocardio en los 3 meses previos</li> <li>- Hemorragia gastrointestinal o urinaria en los 21 días previos</li> <li>- Cirugía mayor o trauma importante en los 14 días previos</li> </ul>
Síntomas menores o clara mejoría espontánea
Embarazo
Crisis comicial al inicio, con déficit poscrítico
<p>Tiempo de evolución entre 3 y 4,5 horas y alguno de los siguientes:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Edad &gt;80 años</li> <li>- Ictus muy grave (NIHSS &gt;25)</li> <li>- Toma de anticoagulantes orales (independientemente del INR)</li> <li>- Diabetes + ictus previo</li> </ul>

Tabla 4. Contraindicaciones de la fibrinólisis en el ictus isquémico.

### Ictus aterotrombótico y lacunar

#### - Prevención primaria.

Control sobre factores de riesgo de la arterioesclerosis.

#### - Prevención secundaria.

##### • Fármacos antiplaquetarios.

Útiles en la prevención secundaria del ictus aterotrombótico y lacunar (**MIR**).

- Aspirina a 100-300 mg/día en una dosis.

- Antiagregantes por mediación del ADP.

Ticlopidina (ahora menos utilizado por riesgo de neutropenia) y clopidogrel: se utiliza si hay contraindicación para la aspirina, parece más eficaz si se asocia claudicación intermitente. Suelen quedar como segunda línea.

- Dipyridamol, triflusal.

##### • Anticoagulación.

Para casos especiales:

- Ictus en progresión (heparina sódica intravenosa).

En especial los de territorio vertebrobasilar, aunque no se ha demostrado el beneficio en ensayos comparativos con antiagregación.

##### • Endarterectomía carotídea.

Sobre origen de arteria carótida interna. Indicaciones:

- Estenosis sintomática de entre el 70-99%.

- Estenosis asintomática de entre el 70-99%, si no existe alto riesgo quirúrgico (**MIR 10, 51**).

- Mortalidad perioperatoria menor del 6%.

##### • Angioplastia carotídea con colocación de stent.

Técnica novedosa para el tratamiento de estenosis carotídeas. No ha demostrado ser más eficaz que la endarterectomía (hay varios ensayos en curso). Se reserva para los casos en los que el riesgo quirúrgico es demasiado alto.

### Ictus cardioembólico

#### - Anticoagulación (INR: 2-3).

En cardiopatías potencialmente embolígenas.

##### • Profilaxis primaria.

En la fibrilación auricular (FA) no reumática (anticoagulación oral con dicumarínicos o warfarina) si asocia alguno de los siguientes factores: edad >75 (según Harrison. En otras fuentes: >65 años), HTA, mala función ventricular izquierda, antecedentes de fenómenos embólicos, diabetes.

##### • Profilaxis secundaria (es decir, cuando ya han tenido el ictus).

En todos los casos en los que la etiología sea cardioembólica si no existe contraindicación (**MIR 08, 117; MIR 06, 120**).

#### - Antiagregantes.

Cuando:

• Pacientes con FA no reumática y sin ningún factor de riesgo de los anteriormente expuestos (es decir, paciente menor de 75 años sin factores de riesgo. O sea, es prevención **primaria**).

• Si contraindicada la anticoagulación por alto riesgo de complicación hemorrágica (p. ej., antecedente de hemorragia intracraneal, de hemorragia digestiva, fase aguda en ictus extenso...).

#### - Mortalidad del ictus aterotrombótico: 20%.

### Recuerda...

La causa más frecuente de síndrome de Wallenberg (síndrome bulbar lateral) es la oclusión de la arteria vertebral.

### 2.5. Ictus hemorrágicos

Algunas de las características que lo diferencian de los isquémicos son:

- En general, los signos y síntomas no se limitan a un único territorio vascular.

- Suelen evolucionar en el transcurso de varios minutos (no insauración súbita).
- Se acompañan de cefalea, náuseas y vómitos.
- Prueba diagnóstica de elección: TAC.

**Hemorragia intraparenquimatosa**

La hemorragia intraparenquimatosa es el tipo más frecuente de hemorragia intracranial no traumática.

La causa más frecuente es la hipertensión, aunque en las hemorragias lobares son más frecuentes la rotura de pequeñas malformaciones, la angiopatía amiloide y los tumores.

**Hemorragia intracerebral hipertensiva (la más frecuente) (MIR 11, 15)**

**- Etiología.**  
Rotura de microaneurismas de Charcot-Bouchard localizados en las pequeñas arterias penetrantes, es decir, los vasos afectados con lipohialinosis segmentaria como consecuencia de la HTA (son los mismos que en los ictus lacunares isquémicos).

**- Clínica.**  
Cuadro clínico de comienzo brusco, casi siempre realizando actividad física, con **cefalea, vómitos** y deterioro progresivo y rápido (minutos) del **nivel de conciencia**. Existirán además síntomas neurológicos en función de la localización. Los signos oculares son especialmente importantes para localizar la lesión.

(Ver tabla 4)

- Pruebas complementarias.**
- La TAC detecta de modo inmediato todas las hemorragias de >1 cm (la sangre es hiperdensa, rodeada de zona hipodensa: edema).
  - La RM no es necesaria en la mayoría de los casos. Sirve de modo diferido para detectar lesiones subyacentes que hubieran sangrado (tumor, malformación arteriovenosa...).

- Tratamiento.**
- Preventivo. De la HTA.
  - En la fase aguda. Mortalidad del 75%.
    - Control tensional, glucémico y térmico (MIR 11, 16).
    - La evacuación quirúrgica del hematoma sólo está indicada en los hematomas cerebelosos con signos de compresión de tronco y en hematomas de tamaño medio de curso progresivo, localización accesible y paciente no comatoso.

- Si hay signos de hipertensión endocraneal se utilizan medidas antiedema, como el manitol.
- No son útiles los corticoides en el edema asociado a la enfermedad cerebrovascular, tanto isquémica como hemorrágica.



Figura 8. TC craneal sin contraste. Hemorragia intraparenquimatosa de origen hipertensivo, con localización putaminal (la más frecuente). Tomada de DTM, Diagnóstico y Tratamiento Médico. Marbán.

**Malformación arteriovenosa**

Se manifiestan con cefalea (sin hemorragia), crisis epilépticas y hemorragias, generalmente intraparenquimatosas. La hemorragia produce una cefalea menos explosiva que en la rotura de un aneurisma sacular y el peligro de una nueva rotura es cercano al 20%.

- Diagnóstico.**  
RM (mejor que TC) y angiografía (de elección).

	PUTAMEN (MÁS FRECUENTE)	TÁLAMO	PUENTE	CEREBELO
DÉFICIT NEUROLÓGICO	Hemiplejía + hemiparesia contralateral (incluyendo cara)	Hemiplejía + hemiparesia contralateral (incluyendo cara) Síndrome talámico	Tetraplejía + tetraparesia (incluyendo cara)	- Vértigo, inestabilidad, ataxia ipsilateral - Paresia facial ipsilateral - Motor conservado
SIGNOS OCULARES	Desviación conjugada de la mirada al lado de la lesión Pupilas normales	Desviación de los ojos inferior y medial (mirando a la punta de la nariz) Pupilas medias arreactivas	Desviación conjugada de la mirada al lado contrario Miosis (puntiforme) reactiva	Nistagmo
OTROS			Postura de descerebración	Deterioro tardío del nivel de conciencia (conservado al inicio)

Tabla 4. Localización y clínica de la hemorragia hipertensiva.

**- Tratamiento.**

En las **MAV sintomáticas** accesibles está indicada la cirugía (escisión) precedida de embolización.

Alternativas: embolización endovascular, radioterapia estereotáxica.



Figura 9. TC craneal con contraste. Se aprecia la presencia de múltiples estructuras vasculares serpiginosas y pequeños focos de sangrado en región frontotemporal izquierda e ingurgitación de las venas corticales (flechas), en un paciente con malformación arteriovenosa encefálica. Tomada de DTM, Diagnóstico y Tratamiento Médico. Marbán.

**Otras anomalías vasculares**

Los **angiomas venosos** se asocian frecuentemente a cavernomas pero, a diferencia de éstos, suelen ser asintomáticos y conllevan un riesgo muy bajo de sangrado (MIR 08, 64).

Los **angiomas cavernosos** situados cerca de la superficie se operan, lo cual elimina el riesgo de sangrado (0,7-1,5% anual), con la precaución de no tocar en la cirugía las posibles anomalías venosas asociadas. La radioterapia no es eficaz.

Las **telangiectasias capilares** pueden sangrar, pero rara vez producen efecto de masa ocupante o síntomas de importancia.

Las **fístulas arteriovenosas dures** son lesiones adquiridas (generalmente idiopáticas, aunque también pueden ser secundarias a TCE) que cursan con cefalea y acúfeno pulsátil.

En casos de presión venosa muy elevada pueden dar lugar a isquemia cortical o hemorragias. El tratamiento quirúrgico o endovascular suele ser curativo.

**Angiopatia amiloide**

Causa más frecuente de hemorragia intracerebral espontánea y no hipertensiva en el anciano y suele ser de localización lobar subcortical (MIR 04, 53).

**- Clínica.**

Hematomas espontáneos recurrentes ± enfermedad de Alzheimer.

**- Diagnóstico de certeza.**

Necropsia (material rojo congo positivo en arterias cerebrales).

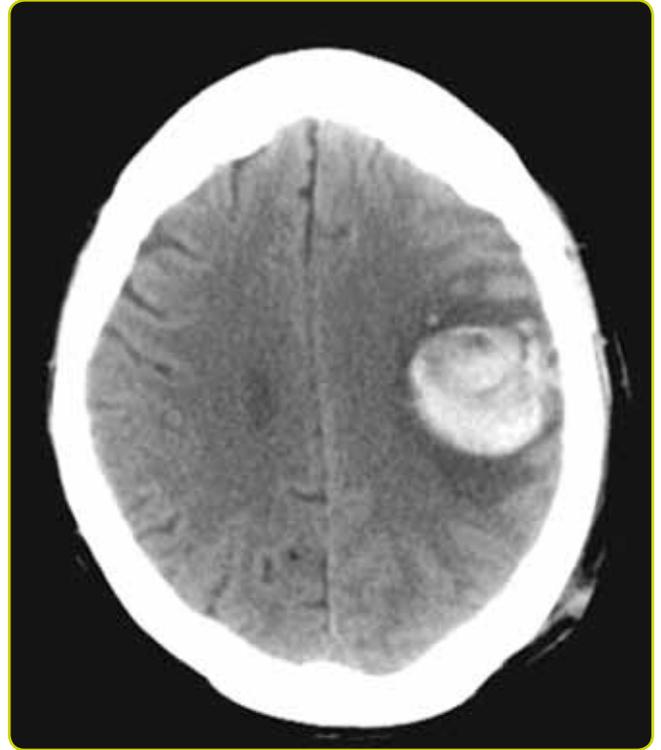


Figura 10. TC craneal sin contraste. Hemorragia iontraparenquimatosa por angiopatía amiloide: la localización típica es la lobar, como en este caso (parietal izquierda). Tomada de DTM, Diagnóstico y Tratamiento Médico. Marbán.

**Otras causas de hemorragia intracerebral**

- Traumatismo craneoencefálico (TCE).
- Terapia anticoagulante y trombolíticos.
- Trastornos hematológicos.
- Tumores.

Los tumores metastásicos que con mayor frecuencia sangran son: melanoma, coriocarcinoma, cáncer de pulmón, carcinoma de células renales y de tiroides. De los primarios: glioblastoma multiforme en adultos y meduloblastoma en niños.

- Drogas simpaticomiméticas (cocaína, anfetaminas...).
- Transformación hemorrágica de un infarto.

**Hemorragia subaracnoidea (HSA)**

Presencia de sangre en el espacio subaracnoideo.

**Etiología**

- Causa más frecuente de HSA: Traumatismos.
- Causa más frecuente de HSA espontánea: Rotura de aneurismas saculares (MIR).
- Otras causas:
  - Rotura de una MAV o por extensión subaracnoidea de una hemorragia intraparenquimatosa.

- Aneurismas micóticos: émbolos sépticos secundarios a endocarditis (MIR). Generalmente en la arteria cerebral media.
- Aneurismas fusiformes: a nivel de la arteria basilar, especialmente. **Clínica:** por compresión. Raramente se rompen.

**Patogenia**

- Existe una correlación positiva de sufrir una HSA con: HTA, tabaquismo y consumo excesivo de alcohol.
- Incrementan el riesgo de padecer aneurismas cerebrales: Poliquistosis renal (autosómica dominante), displasia fibromuscular y coartación de aorta.
- En el 20% existen aneurismas múltiples.

**Localización de aneurismas**

Bifurcación de grandes arterias del polígono de Willis, por orden de frecuencia:

1. Unión de comunicante anterior con la arteria cerebral anterior (MIR).
2. Unión de comunicante posterior con carótida interna.
3. Bifurcación de la arteria cerebral media.
4. Porción más distal de la arteria basilar (top de la basilar).

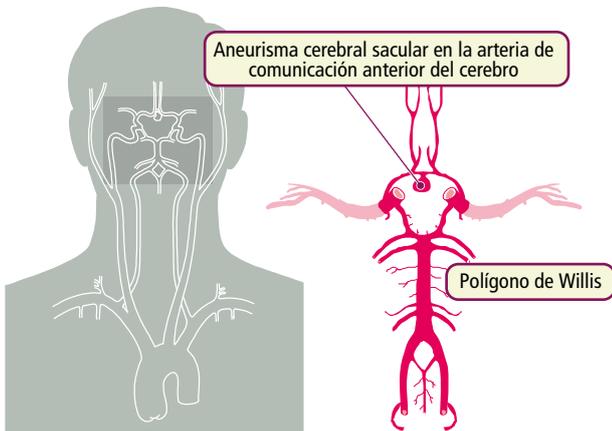


Figura 11. Aneurisma cerebral.

**Clínica**

- A veces antes de romperse los aneurismas dan clínica por compresión de estructuras vecinas (síntomas premonitorios):
  - Cefalea centinela con la expansión del aneurisma.
  - Parálisis progresiva del III par. Aneurisma de comunicante posterior (MIR) o VI par: aneurisma de la carótida interna.
  - Defectos campo visual. Aneurisma de la carótida interna.
- Tras la ruptura se produce la tríada (MIR):
  - **Cefalea súbita** intensísima generalmente tras esfuerzo ("el peor dolor de cabeza de mi vida").
  - Rigidez de nuca.
  - Náuseas/vómitos.
- Otras manifestaciones:
  - Hasta en el 50% pérdida transitoria de la conciencia.
  - Déficits neurológicos focales (porque a veces parte del sangrado es intraparenquimatoso).
  - Fondo de ojo. Hemorragias subhialoideas y edema de papila.
  - Alteraciones en el ECG.

**Pruebas diagnósticas**

- **TC** (de elección y la primera prueba a realizar). Vemos inmediatamente casi todas las HSA (hasta en un 95%).
- Si la sospecha clínica es alta y la TC es normal debe hacerse una punción lumbar que demuestre la presencia de sangre en el LCR (MIR 07, 57). Más sensible pero de segunda elección. Hay que hacer diagnóstico diferencial con una punción traumática: "prueba de los tres tubos" (en la HSA no se aclara el tercer tubo) y aparece líquido xantocrómico. En ocasiones es necesario que transcurran unas horas para que el líquido cefalorraquídeo sea xantocrómico.
- Tras el diagnóstico de HSA (por TC o punción lumbar) debe hacerse una arteriografía que determine la presencia de un aneurisma (MIR). Si es negativa (15-20%) (MIR) hay que repetir la angiografía en 2-3 semanas.
- El eco-Dópler transcraneal es muy útil para diagnosticar el vasoespasmo.

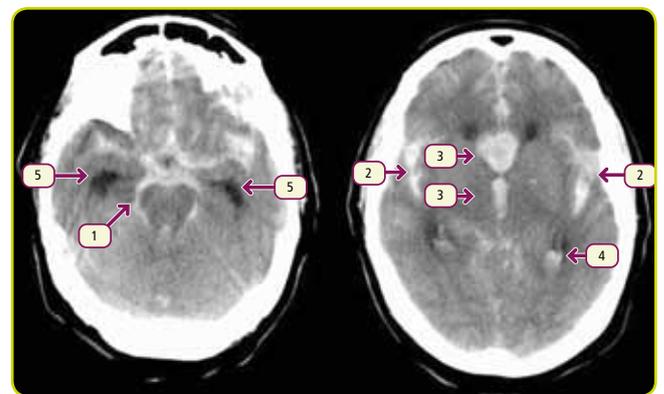


Figura 12. TC craneal sin contraste. Hemorragia subaracnoidea masiva. Se observa densidad de sangre (hiperdensidad) en cisternas basales perimesencefálicas (1), ambas cisuras de Silvio (2), tercer ventrículo (3) y astas occipitales (4). Asimismo se objetiva una dilatación de astas temporales compatible con inicio de hidrocefalia (5). El sangrado concentrado en la zona interhemisférica cercana a las astas frontales sugiere rotura de aneurisma de la arteria cerebral anterior. Tomada de DTM, Diagnóstico y Tratamiento Médico. Marbán.

**Complicaciones (MIR)**

- SIADH.
- Trastornos del ritmo cardiaco.
- Hidrocefalia. En las primeras 24 horas, por bloqueo del drenaje de LCR por la sangre. También puede ocurrir al cabo de varias semanas, por organización de la sangre y bloqueo del drenaje (hidrocefalia comunicante (MIR)).
- Resangrado. **Principal causa de muerte.** Riesgo máximo en primeras 24-48 horas y luego a la semana. La mortalidad es alta (60%). Para evitarlo: embolización o cirugía precoz.
- Vasoespasmo con riesgo de infartos cerebrales. **Principal causa de morbilidad** (secuelas). Entre 4 y 14 días. Se intenta evitar con nimodipino y la terapia "triple H" (hemodilución-hipervolemia-hipertensión).

**Pronóstico**

La mortalidad de la HSA sigue siendo muy alta a pesar de los progresos en la técnica quirúrgica (global: 40-50% con un 10% el primer día y hasta un 40% el primer mes (MIR 09, 54). De los pacientes que sobreviven, más de la mitad presentan déficits neurológicos por la hemorragia o sus complicaciones.

Los factores predictivos de mal pronóstico son: mal estado neurológico al ingreso (valorado por la escala de Hunt y Hess), resangrado, cantidad de sangre en TAC y localización del aneurisma en la arteria cerebral media.

### Tratamiento

- Del aneurisma:

Hoy en día la técnica de elección es la **embolización con "coils"** (terapia endovascular). En casos no susceptibles de embolización, se realiza cirugía con implante de clip vascular:

- De urgencia en pacientes alerta y sin focalidad neurológica (la cirugía precoz elimina el riesgo de resangrado) (MIR).
- Diferido (1 o 2 semanas) en pacientes en coma o con focalidad o vasoespasma asociado.

- Analgesia.

- Evitar el vasoespasma:

Calcioantagonistas (nimodipino) (MIR), aumento de la perfusión cerebral mediante el aumento de la tensión arterial (suero fisiológico, expansores del plasma, triple H). Una vez que el vasoespasma se ha producido se puede intentar la dilatación con angioplastia.

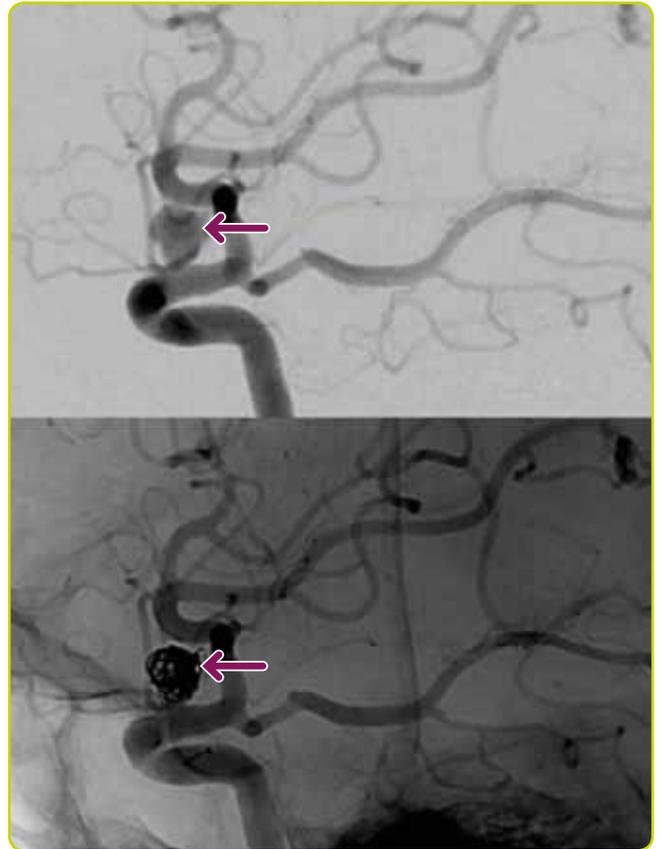


Figura 13. Embolización con coils de un aneurisma en la arteria carótida interna izquierda. Arriba: imagen angiográfica con sustracción digital pre-embolización, que muestra el aneurisma (flecha). Abajo: imagen angiográfica post-embolización (sin sustracción digital), que muestra los coils dentro del aneurisma.

## TEMA 3

## NEUROCIRUGÍA

## Enfoque MIR

La asignatura de Neurocirugía es corta y **muy** rentable en el MIR, además las preguntas no suelen ser muy difíciles. Centra la atención en:

- **Traumatismos craneoencefálicos:** lo más importante es el diagnóstico diferencial entre hematoma subdural y epidural (**ver tabla 2**). También hay que tener una idea de las fracturas craneales y repasar la escala de Glasgow.
- **Patología raquimedular:** hay que conocer la actitud terapéutica ante una lumbalgia y cuándo decidir tratamiento quirúrgico. Otro tema muy preguntado son las hernias discales (saber raíz, déficit motor y sensitivo y reflejo alterado).
- **Tumores:** debes conocer los tumores más frecuentes, localización y características clínicas más específicas de cada uno (puedes hacerte una tabla con las más importantes).
- **Hidrocefalia normotensiva** (triada clásica) y **pseudotumor cerebri** (caso clínico): han sido preguntados varias veces.
- **Facomatosis:** destacar sólo su asociación a determinados tumores (**ver tabla 8**).

## 3.1. Traumatismos craneoencefálicos (TCE)

Los TCE suponen una causa importante de morbimortalidad en jóvenes. Se consideran la causa conocida más frecuente de epilepsia en adolescentes y adultos jóvenes y es la primera causa de pérdida de conciencia de instauración brusca (**MIR**).

Para su valoración se utiliza la escala de Glasgow (**ver Coma**): principal factor pronóstico (14-15: TCE leve, 9-13: TCE moderado, 8: TCE severo). Un descenso de su puntuación >3 se correlaciona con una alta posibilidad de lesión grave. (**MIR**).

TAC: prueba radiológica de elección para el diagnóstico de las lesiones intracraneales asociadas a TCE (**MIR**).

## Fracturas de cráneo

Su existencia demuestra que ha existido un impacto de gran energía sobre el cráneo pero el pronóstico del paciente dependerá de la posible lesión encefálica y no de la fractura (pobre correlación daño encefálico-fractura). Se clasifican en:

## Fracturas lineales

Las más frecuentes.

- Se visualizan fácilmente con una radiografía de cráneo. Si hay fractura está indicado hacer una TAC craneal urgente (**MIR**), independientemente de la clínica.
- La exploración puede ser rigurosamente normal, pero son las que se acompañan con mayor frecuencia de hematomas subdurales y epidurales.
- No requieren tratamiento pero todos los pacientes deben permanecer en observación hospitalaria a pesar de la TAC normal.
- Si hay fractura abierta (solución de continuidad en la piel): hay más riesgo de infección intracraneal.

Fractura de base de cráneo (**MIR 09, 64**)

Su localización más común es la fosa craneal anterior (frontoetmoidales) y fosa craneal media (peñasco del temporal) (**MIR**).

La presencia de hematoma periorbital o retroauricular debe haceros sospechar su existencia (**Ver tabla 1**). Puede asociar una brecha dural (aún en ausencia de salida de LCR a través de nariz u oído) con riesgo de meningitis, siendo el neumococo el agente más frecuentemente implicado.

Todo paciente con sospecha de fractura de base de cráneo debe ser ingresado para observación durante al menos 24 horas, aún en ausencia de focalidad neurológica o pérdida de conciencia.



Figura 1. Fractura de base del cráneo de fosa craneal anterior. Ojos de mapache.

## Fracturas del peñasco

(**Ver manual de Otorrinolaringología**)

	F.C. ANTERIOR	F.C. MEDIA	F.C. POSTERIOR
HEMATOMA	Equimosis periorbitaria (signo del mapache)	Equimosis retardada (24-48 h) sobre la apófisis mastoide (signo de Battle) ( <b>MIR</b> )	
SALIDA DE SANGRE	Epistaxis	Otorragia	
SALIDA DE LCR	Rinolicuorrea ( <b>MIR 10, 234</b> )	Otolicuorrea	
LESIÓN DE PARES CRANEALES (LOS MÁS FRECUENTES: I, II, III, IV, 1.ª Y 2.ª RAMA V, VII Y VIII) ( <b>MIR</b> )	I a VI ( <b>MIR</b> )	VII y VIII (más frecuente) V-VI en punta del peñasco (síndrome Gradenigo)	IX a XII

Tabla 1. Fracturas de base de cráneo.

- La radiografía simple de cráneo es poco sensible y habitualmente sólo ofrece signos indirectos como la pérdida normal de pneumatización de senos (pneumoencéfalo) (MIR).
- TAC craneal.  
Técnica de elección.
- La mayor parte de fracturas basílicas no precisan tratamiento. Si bien ante la presencia de fístula de líquido cefalorraquídeo es necesario tratarlas para prevenir la posibilidad de meningitis diferida. En estos casos, si no ceden con manejo conservador mediante reposo, punciones lumbares repetidas o drenaje lumbar, se debe recurrir a la cirugía (MIR).

### Fracturas compuestas

Toda fractura en comunicación con una laceración del cuero cabelludo, senos paranasales, celdas mastoideas o cavidad del oído medio.

#### - Tratamiento.

Desbridar la herida y antibiótico.

### Fractura hundimiento

Es aquella en la que la tabla externa se hunde por debajo del límite anatómico de la tabla interna. Se acompañan frecuentemente de laceración del cuero cabelludo y de la duramadre. Aumentan el riesgo de crisis epilépticas.

#### - Diagnóstico.

TAC craneal.

#### - Tratamiento.

Reparación quirúrgica.

### Conmoción

Pérdida inmediata y transitoria de conciencia, que se asocia a un corto periodo de amnesia. No se objetivan lesiones radiológicas ni anatomopatológicas. Se debe a la agitación violenta del encéfalo. No precisa tratamiento.

### Contusión, cizallamiento, hemorragias cerebrales

Producidas por fuerzas mecánicas que mueven al cerebro contra el cráneo, por desaceleración. Aparecen lesiones en la zona del impacto del golpe y en la zona contraria a la lesión por contragolpe. Las contusiones varían desde pequeñas petequias superficiales corticales hasta la destrucción hemorrágica y necrótica de grandes porciones de un hemisferio. Se observan en TAC y RM. Se pueden producir hemorragias profundas por torsión y cizallamiento del cerebro y sus vasos.

### Lesión axonal difusa

Lesión primaria del parénquima que se produce por mecanismo rotacional de aceleración-deceleración. Existe un deterioro precoz y mantenido del nivel de conciencia (siendo la principal causa del estado vegetativo postraumático (MIR 07, 64)). En la TAC se aprecian microhemorragias a nivel del cuerpo caloso, unión corticosubcortical y troncoencéfalo.

### Hematoma subdural

Hemorragia entre el córtex cerebral y la duramadre en forma de semiluna en la TAC. Se produce por rotura de vasos corticodurales (más frecuentemente venas).

### Hematoma subdural agudo

El paciente está sintomático habitualmente a los minutos u horas tras el traumatismo, la mayoría en estado somnoliento o

comatoso desde el TCE. Puede haber signos de focalidad neurológica, según la localización y el efecto masa con herniación transtentorial.

#### - Tratamiento.

Evacuación quirúrgica urgente por craneotomía.

### Hematoma subdural crónico

Es más frecuente en ancianos, diabéticos, niños, alcohólicos... Pueden producirse por un traumatismo mínimo o inexistente



Figura 2. TC craneal sin contraste. Arriba: hematoma subdural agudo; los sangrados agudos son hiperdensos. Se observa desviación de la línea media, compresión del tercer ventrículo y herniación subfacial (HS). En el detalle inferior se observa herniación del uncus temporal (HU). Abajo: hematoma subdural crónico bilateral con resangrado; el sangrado crónico es hipodenso, y existe un nivel líquido-líquido (flechas) que lo separa de una parte de hematoma hiperdensa (resangrado). Tomada de DTM, Diagnóstico y Tratamiento Médico. Marbán.

(MIR), y hay un intervalo libre de síntomas de semanas o meses. Lo más frecuente es que debuten con cefalea, y suelen asociar déficits neurológicos y simular otras entidades como accidentes cerebrovasculares, tumores, demencia... (MIR). El diagnóstico se hace por TAC, en el que aparecen como lesiones hipodensas con forma de semiluna que no respetan las suturas craneales.

**- Tratamiento.**

Evacuación quirúrgica con agujeros de trépano y drenaje.

**Hematoma epidural**

Hemorragia entre la duramadre y el cráneo, con forma de lente biconvexa en la TAC, que habitualmente se produce por rotura de la arteria meníngica media y se asocia a fractura de escama del temporal.



Figura 3. Hematoma epidural.

Cuadro clínico típico (30%): pérdida de conciencia seguida de un periodo de lucidez. Posteriormente se produce un deterioro neurológico de rápida evolución, generalmente debido a la herniación uncal secundario al efecto masa (MIR).

**- Tratamiento.**

Evacuación quirúrgica urgente por craneotomía.

**Diagnóstico diferencial entre hematoma subdural y epidural agudo**

(Ver tabla 2)

**3.2. Patología raquimedular**

**Enfoque MIR**

Tema cada vez más preguntado en el MIR, muy rentable de estudiar.

La hernia discal es la patología neuroquirúrgica más frecuente.

**Lumbalgia**

Dolor lumbar que se extiende a glúteos y muslos proximales sin sobrepasar la rodilla. Es el 2.º motivo de consulta más frecuente en el mundo y la causa más frecuente de incapacidad en los pacientes mayores de 45 años. Cursa como un episodio autolimitado pero recurrente.

Su causa más frecuente es desconocida (90%) aunque la mayor parte se atribuyen a alteraciones mecánicas por sobreesfuerzo, autolimitadas y de carácter benigno, siendo sólo una pequeña proporción la que se debe a etiologías serias que requieren tratamiento inmediato (traumatismos, infecciones, tumores, síndrome cola de caballo).

**Signos** que deben hacernos sospechar una **etiología grave (MIR):**

- Edad mayor de 50 años.
- Antecedentes de:
  - Cáncer, enfermedad sistémica grave, traumatismo espinal, ci-

	HEMATOMA SUBDURAL	HEMATOMA EPIDURAL
<b>ORIGEN</b>	Venoso (rotura de venas corticales)	Arterial (a. meníngica media) (MIR)
<b>LOCALIZACIÓN MÁS FRECUENTE</b>	Región frontotemporal	Porción escamosa del hueso temporal o cualquier otra localización
<b>FORMA COÁGULO</b>	<b>Semiluna</b>	<b>Biconvexa</b>
<b>CLÍNICA</b>	Clínica de herniación uncal progresiva de rápida evolución Desde el momento de la lesión: somnolientos o comatosos	Conmoción cerebral - Intervalo lúcido - Herniación uncal cerebral (coma rápida evolución) (MIR)
<b>LESIÓN PARÉNQUIMA</b>	Mayor y desde el principio (sangre en contacto con parénquima)	Menor y más tardía (por compresión)
<b>TAC</b>	Semiluna hiperdensa subdural	Lente hiperdensa epidural
<b>TRATAMIENTO</b>	Craneotomía de urgencia	
<b>MORTALIDAD</b>	>50%	15-30%

Tabla 2. Diagnóstico diferencial entre hematoma subdural y epidural.

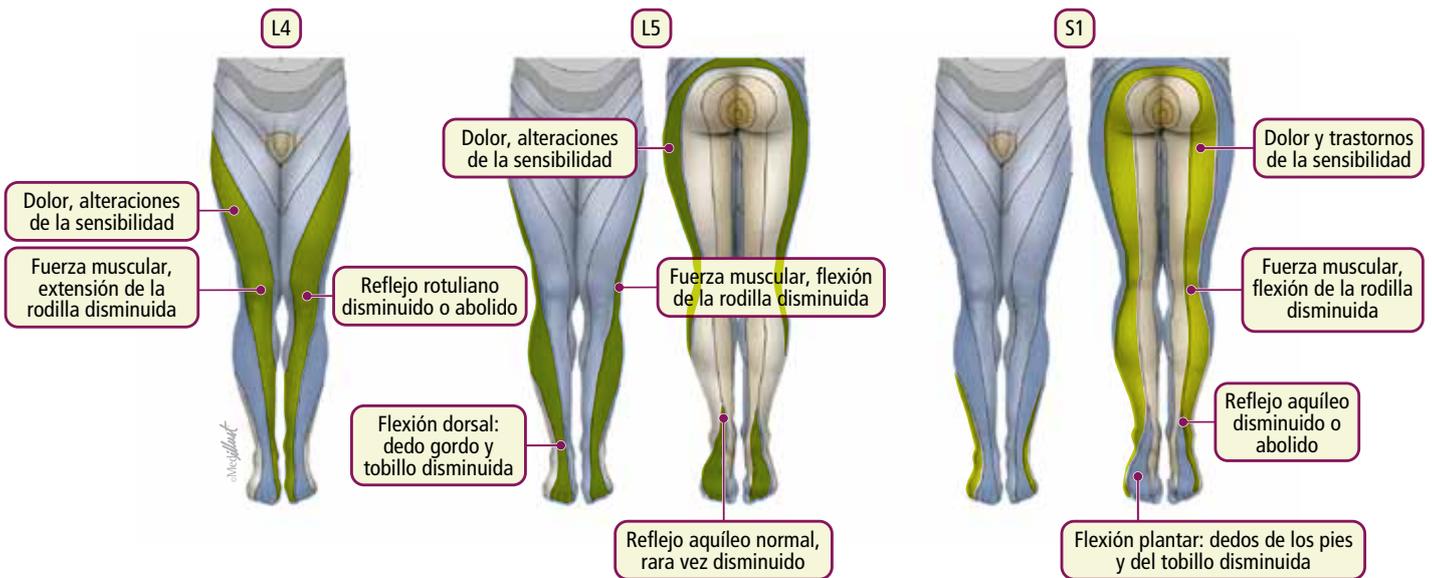


Figura 4. Síndromes radicales. A. Raíz L4 B. L5 C. S1. Tomada de Master Evo6 © Fondo editorial Marbán.

rugía reciente, infección pulmonar crónica, consumo de drogas o inmunosupresión (glucocorticoides).

- Dolor de duración mayor a un mes y sin alivio con el reposo.
- Asociado a incontinencia esfinteriana.
- Otros:  
Fiebre, pérdida de peso y de masa abdominal, alteraciones neurológicas.

**Actitud** ante una lumbalgia sin signos de etiología grave (no se recomienda la realización de pruebas complementarias, sino que debe realizarse un tratamiento sintomático a la espera de que el dolor ceda) (**MIR 05, 87**):

**- Tratamiento conservador.**

Reposo relativo opcional (no más de dos o tres días), analgesia, antiinflamatorios y relajantes musculares (no más de quince días), educación postural y rehabilitación con ejercicios suaves progresivos de la musculatura lumbar. Hay que hacer una nueva valoración en dos semanas y si es necesario, modificar tratamiento.

- Si persiste la sintomatología más de un mes:  
Debe ser valorado por un especialista y se deben realizar pruebas diagnósticas (de laboratorio o pruebas de imagen) y tratamientos específicos.
- Si la duración es mayor de tres meses:  
Dolor lumbar crónico. Tratamiento sintomático.

**Hernia discal lumbar**

Su localización más común es L5-S1 (**MIR**) seguida de L4-L5 y L3-L4. Suelen ser posterolaterales, comprimiendo la raíz inferior.

**Clínica**

Síndrome **ciático**, **ciatalgia** o **ciática**.

- Dolor lumbar con irritación de una raíz nerviosa ("sensación eléctrica") que se acompaña de parestesias y que se extiende distal a la rodilla, siguiendo el dermatoma correspondiente. Aumenta con las maniobras de Valsalva (**MIR**), al sentarse y con la marcha.
- Además se puede observar debilidad, atrofia muscular, posiciones antiálgicas (escoliosis ciática) e hiporreflexia del reflejo osteotendinoso dependiente de cada raíz.

La paraparesia o los síntomas vesicales indican lesión medular o de cola de caballo.

- Puede reproducirse con distintas maniobras que estiran la raíz nerviosa:
  - **Lasègue.**  
Se eleva la extremidad inferior en extensión (decúbito supino). En radiculopatías L4-L5 y L5-S1 (nervio ciático), es positiva cuando aparece dolor hasta debajo de la rodilla a <60° de flexión (**MIR**).
  - **Bragard.**  
Igual que Lasègue, pero con dorsiflexión pasiva del pie.
  - **Lasègue invertido.**  
Elevación posterior de la pierna en extensión (en decúbito prono), en radiculopatías L2-L4 (nervio femoral).



Figura 5. Hernia discal L5-S1 vista en RM.

Como las discopatías lumbares altas son raras, ante una afectación radicular lumbar alta pensar en: plexopatía diabética (amiotrofia diabética) o hematoma de psoas en pacientes anticoagulados. Las hernias lumbares centrales voluminosas pueden producir un **síndrome de la cola de caballo**, por afectación de las raíces lumbares bajas y sacras bilaterales, que se compone de síntomas sensitivos (anestesia en silla de montar), motores, radiculares y disfunción de esfínteres.

**Diagnóstico**

Debe basarse en la sintomatología clínica, pero suele ser necesario realizar pruebas complementarias (para su confirmación y para descartar otros procesos). La confirmación requiere una TC o una RM. La electromiografía establece el estado de la conducción nerviosa y delimita el número de raíces afectas.

Para el **diagnóstico** de localización de la compresión nos guiaremos por los déficits motores/sensitivos que aparezcan:

- **Raíz S1** (hernia L5-S1).

Déficit de flexión plantar (andar de puntillas), anestesia o dolor en cara posterolateral del muslo y pierna y mitad externa del pie. Abolición de reflejo aquileo (**MIR 07, 91**).

- **Raíz L5** (hernia L4-L5).

Déficit para la flexión dorsal del tobillo (andar de talones), anestesia o dolor en cara externa de la pierna e interna del pie.

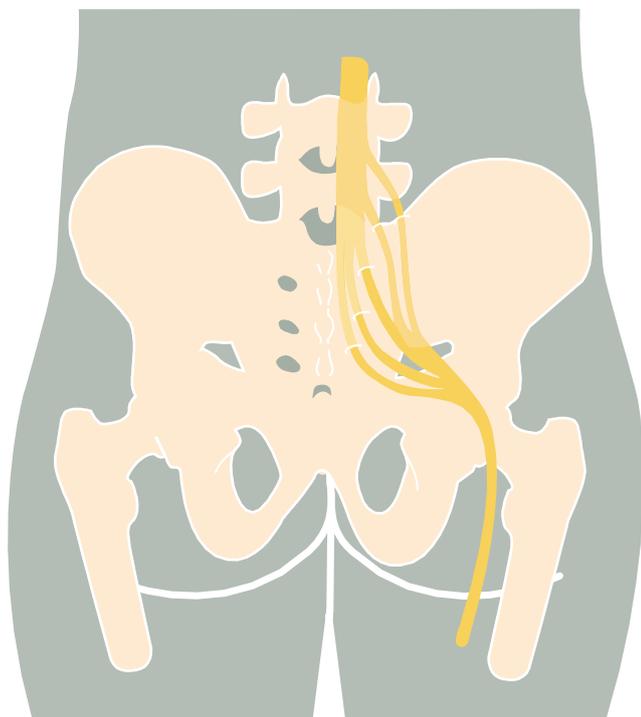


Figura 6. Recorrido del nervio ciático.

**¡Ojo!**: a nivel lumbar debido a la distribución de las raíces nerviosas, una hernia discal L4-L5 puede implicar a diferentes raíces según su localización:

- L4.  
Si es lateral.
- L5.  
Si es posterolateral (lo más frecuente).
- S1.  
Si es medial.

**Tratamiento (MIR 11, 97)**

Primero conservador (**ver Lumbalgias**). Si no resulta eficaz tras 4-6 semanas, hay clínica neurológica importante o existe un sustrato anatomopatológico claro, se plantea la intervención quirúrgica (discectomía ± artrodesis local). Las únicas indicaciones indiscutibles de cirugía son el déficit neurológico progresivo (tanto sensitivo como motor) y el síndrome de cola de caballo.

Para la fase crónica están contraindicados los relajantes musculares, empleándose medidas posturales junto a analgésicos-antiinflamatorios.

**Estenosis del canal lumbar (MIR 04, 87)**

Reducción de los diámetros del canal vertebral que produce una compresión o compromiso vascular de la médula espinal o de las raíces de la cola de caballo. Es la causa más frecuente de claudicación neurógena en el anciano (**MIR 03, 93**).

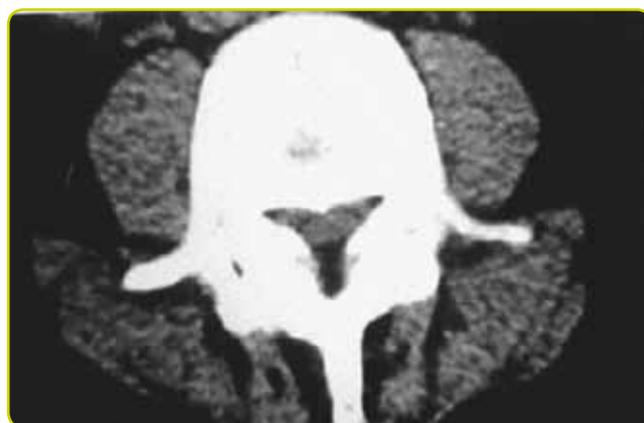


Figura 7. Estenosis de canal lumbar.

	L1-L2	L2-L3	L3-L4	L4-L5 (MIR 13, 27; MIR 13, 28; MIR 05, 94)	L5-S1 (MIR)
RAÍZ AFECTADA	L2	L3	L4	L5 (MIR)	S1
DÉFICIT MOTOR	Psoas (flexión cadera)	Psoas (flexión cadera) Cuádriceps (extensión rodilla)	Cuádriceps (extensión rodilla)	<b>Extensores:</b> Tibial anterior (flexión dorsal pie) Músculos peroneos (extensores) Extensor 1.º dedo	<b>Flexores:</b> Glúteos Gemelos (flexión plantar pie) Flexor 1.º dedo
DÉFICIT SENSITIVO	Crural anteromedial superior	Crural anteromedial inferior	Cara medial de pantorrilla y pie	Cara lateral y anterior de pantorrilla Dorso pie	Cara posterior de pantorrilla Lateral del pie
REFLEJO ALT.	-	-	Rotuliano	-	Aquíleo

Tabla 3. Signos neurológicos en las hernias de disco lumbares. Adaptado de: Greenberg Handbook of Neurosurgery, 7.ª Edición. Thieme, 2010.

**Etiología**

Reducción congénita de diámetros más o menos adquirida (espondilosis, espondilolistesis...).

**Clínica**

Suele ser más frecuente en varones ancianos. Se trata de claudicación intermitente neurógena de la marcha con dolor asociado a entumecimiento y parestias que se desencadena con la marcha, con la bipedestación prolongada y la extensión de la columna lumbar en general (bajar pendientes). Suele ser bilateral, sin dermatomas definidos. La sedestación o la flexión de la columna lumbar alivian los síntomas (p. ej., apoyando el tronco hacia delante "signo del carro de la compra" o al subir pendientes, al contrario de lo que ocurre con la claudicación de origen vascular) (MIR 13, 79; MIR 07, 62). Más frecuente en L4-L5. Puede existir hiporreflexia por afectación radicular (MIR 09, 57).

	CLAUDICACIÓN ISQUÉMICA	CLAUDICACIÓN NEURÓGENA
PROVO-CACIÓN DEL DOLOR	Sólo la marcha Distancia fija y casi siempre que anda	Marcha y de pie Distancia variable
ALIVIO DEL DOLOR	Inmediato al parar (aunque siga de pie)	Lento, al sentarse o inclinarse
SÍNTOMAS ASOCIADOS	Calambre muscular	Parestias, flojedad, incontinencia
SIGNOS EXPLORA-TORIOS	Soplos Disminución de pulso Trastornos tróficos piel	Alteraciones sensitivas, motoras o de los reflejos

Tabla 4. Diagnóstico diferencial entre claudicación isquémica y neurógena.

**Tratamiento**

Médico o quirúrgico (laminectomía) si hay persistencia de síntomas incapacitantes a pesar del tratamiento médico, o déficit neurológico progresivo. Hay que hacer diagnóstico diferencial con la claudicación isquémica:

	C4-C5	C5-C6	C6-C7 (MIR)	C7-D1
RAÍZ AFECTADA	C5	C6	C7	C8
DÉFICIT MOTOR	Deltoides Supra e infraespinoso (separación y flexión del hombro)	Bíceps (flexión del codo) Supinador largo	Tríceps (extensión del codo) Extensor muñeca y dedos	Flexión dedos Musculatura intrínseca de la mano
DÉFICIT SENSITIVO	Cara anterior MS	Cara lateral MS Dedos 1.º y 2.º	Cara posterior MS Dedo 3.º y mitad radial del 4.º	Cara medial MS Mitad cubital del 4.º dedo, 5.º dedo
REFLEJO ALT.	Bicipital	Bicipital Estilorradial (+espec.)	Tricipital	Tricipital (a veces)

MS = miembro superior.

Tabla 5. Signos neurológicos en hernias de disco cervicales (MIR 11, 19; MIR). Adaptado de: Greenberg Handbook of Neurosurgery, 7.ª Edición. Thieme, 2010.

**Hernias cervicales (MIR 06, 62)**

Son menos frecuentes que las lumbares, y las más frecuentes son las C5-C6 y C6-C7.

**Clínica**

Provocan cervicobraquialgia (dolor cervical irradiado a los miembros superiores provocado por la compresión de las raíces C5 a D1) o cervicocefalalgia (dolor cervical irradiado a la cabeza provocado por la compresión de las raíces C1 a C4), ya que el plexo cervical, que inerva la musculatura del cuello, hombro (romboides, trapecio) y diafragma, también recoge inervación sensitiva de la región occipital, nuca y región deltoidea superior.

La reducción de los diámetros del canal por hernias discales o cambios artrósicos da lugar a un cuadro denominado mielopatía cervical, que se manifiesta con signos radiculares en miembros superiores y espasticidad y reflejos policinéticos en miembros inferiores. Puede producir incontinencia de urgencia.

**Signo de Spurling:** reproducción de los síntomas radiculares al hacer compresión axial con el cuello extendido o girado lateralmente hacia el lado afectado.

**Diagnóstico**

RM, TC. En casos de mielopatía cervical, además de la raíz correspondiente comprimida por la hernia discal, podemos ver la médula comprimida y con cambios de señal en la RM. La electromiografía ayuda a establecer la raíz afecta.



Figura 8. Mielopatía cervical. Médula comprimida con hiperintensidad en T2.

**Tratamiento**

El 95% mejoran con tratamiento conservador (collarín de descarga, analgésicos, antiinflamatorios y relajantes musculares) (MIR 03, 228).

Cirugía si dolor grave refractario al tratamiento médico, mielopatía o afectación radicular importante: discectomía anterior con injerto intersomático.

**Hematoma epidural espinal (MIR 09, 63)**

El hematoma epidural espinal ocurre en un tercio de los casos en pacientes anticoagulados, aunque también se da en coagulopatías, neoplasias, malformaciones vasculares o en la enfermedad de Paget. Su localización más frecuente es dorsal.

Pueden ser:

- Traumáticos.
- Espontáneos.

Suelen manifestarse como un intenso dolor agudo a nivel del hematoma (en la espalda si es dorsal o lumbar y en el cuello si es cervical) y territorios radicales, que aumenta con las maniobras de Valsalva. A continuación puede aparecer déficit neurológico (sensitivo y/o motor) progresivo ipsilateral, pudiendo a nivel cervical asociar síndrome de Horner también ipsilateral.

El **tratamiento** es quirúrgico y consiste en laminectomía descompresiva precoz. La aspiración percutánea del hematoma puede considerarse en casos en los que la cirugía implica alto riesgo.

**3.3. Lesiones medulares traumáticas**

Suponen la existencia de una lesión importante sobre el raquis, generalmente con fracturas desplazadas o fracturas-luxación vertebrales, aunque también por isquemia local o crecimientos tumorales. Hasta un 30% de los politraumatizados presentan lesiones medulares o nerviosas no diagnosticadas de entrada (el pronóstico será peor).

**Shock medular**

Se trata de la fase inicial después de una lesión medular. En este momento inicial, los déficits neurológicos que se encuentran se deben en parte a la ruptura de vías neuronales (irreversibles) y en parte a disfunción de vías íntegras alteradas por el traumatismo (reversible). Sabemos que un paciente está en shock medular porque carece de reflejos distales a la lesión (bulbocavernoso). Esta fase no está siempre presente y cuando lo está dura siempre menos de 24-48 horas. Cuando el shock medular pasa (reflejo bulbocavernoso reaparece) los déficits neurológicos que queden serán irrecuperables.

A continuación se enumeran los principales cuadros clínicos de lesión medular completa según el nivel de la lesión. Recuerda que pueden existir lesiones parciales que generan otros cuadros clínicos (ver **Semiología**).

**Pentaplejía**

Lesión incompatible con la vida; se usa este término para referirse a las lesiones que tienen lugar a nivel del bulbo raquídeo.

**Tetraplejía**

Lesión medular a nivel cervical. Cuando cede la fase de shock

ya podemos evaluar el alcance real de la lesión, ya que los síntomas que no se hayan recuperado entonces tienden a ser irreversibles.

Cuando tras la fase de shock están ausentes el tono rectal, la sensibilidad perineal y el reflejo bulbocavernoso (su recuperación es importante para pensar en un mejor pronóstico) se considera la lesión como completa. La parálisis flácida arrefléxica inicial se convierte al cabo de pocas semanas en espástica e hiperrefléxica por automatismo medular.

Hablamos de tetraplejía respiratoria cuando la lesión es alta (C1-C4) y provoca trastornos del control del ritmo respiratorio. La respiración es normal si la lesión es por debajo de este nivel.

**Paraplejía**

Lesiones medulares a nivel toracolumbar (distal a D1). Afecta a la movilidad de los miembros inferiores. La parálisis también se presenta de forma flácida al principio y luego se vuelve espástica.

**Síndromes bajos**

Lesiones que afectan los niveles L2-S2 y S3-S5, la diferencia estriba en el tono muscular vesical.

La lesión L2-S2 presenta parálisis flácida del miembro inferior con ausencia del reflejo aquileo. Asocia vejiga automática, con eliminación de la orina involuntaria por aumento de la presión intravesical.

La lesión S3-S5 asocia anestesia en silla de montar, función motora normal, trastornos vegetativos a nivel sexual, intestinal y urinario (vejiga átona, evacuación involuntaria por rebosamiento).

**Tratamiento**

El primer objetivo del **tratamiento** debe ser evitar la progresión, para ello se realiza una **inmovilización** del raquis supuestamente lesionado (desde collarín rígido a sistemas de tracción como el halo o el compás), movilización en bloque y administración de **dosis altas iniciales de corticoides** (metilprednisolona).

**La cirugía descompresiva urgente está indicada en los casos con progresión clínica.** En los no progresivos la necesidad de cirugía se plantea más adelante según la lesión vertebral.

Además, debemos seguir las complicaciones intestinales, respiratorias, urinarias, etc., que surjan en la evolución.

**3.4. LCR. Síndrome de hipertensión endocraneal**

El volumen intracraneal (parénquima, sangre y líquido cefalorraquídeo) es constante, por tanto cuando se produce un aumento del contenido intracraneal (por una lesión con efecto de masa) debe producirse, para evitar un incremento de la presión intracraneal (PIC), una disminución en el volumen de los otros (principio de Monro-Kelly).

La cantidad normal de líquido cefalorraquídeo es de 50-150 ml. La presión normal (en decúbito) es de 8 mmHg = 110 mmH<sub>2</sub>O.

Se forman 22 ml/h (500 ml/día), en los plexos coroideos, principalmente en los ventrículos laterales; pasa al tercer ventrículo, al cuarto ventrículo y, a través de los agujeros de Luschka y Magendie, al espacio subaracnoideo peribulbar y periespinal,

a las cisternas perimesencefálicas y hacia las superficies lateral y superior de hemisferios cerebrales. Se absorbe en las vellosidades aracnoideas (corpúsculos de Pacchioni), que son más numerosas en las superficies hemisféricas.

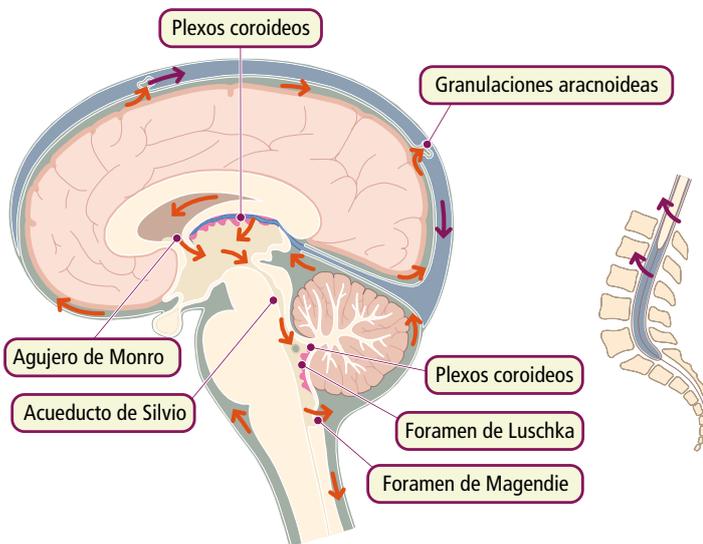


Figura 9. Circulación del líquido cefalorraquídeo.

### Síndrome de hipertensión intracraneal (HIC)

#### Clínica

- Cefalea (empeora por la noche, por aumento de la  $p\text{CO}_2$ , más intensa a primera hora de la mañana y que aumenta con las maniobras de Valsalva).
- Papiledema bilateral (MIR).
- Náuseas y vómitos en "escopetazo".
- Diplopía por lesión del VI par craneal.
- Si la HIC es moderada/ avanzada: tríada de Cushing, que cursa con HTA, bradicardia y alteración del ritmo respiratorio.
- Otros. Úlceras gástricas de Cushing, trastornos del nivel de conciencia, signos de focalidad neurológica.

#### Etiología

- Traumatismo craneoencefálico (hematoma epidural, subdural, contusión, edema).
- Hidrocefalia.
- Tumores.
- Infecciones (encefalitis, meningitis, absceso cerebral, empiema subdural).
- Procesos vasculares (infarto cerebral, trombosis venosa, hematoma intraparenquimatoso).
- Encefalopatías (hipercápnica, hepática, síndrome de desequilibrio).

#### Diagnóstico

Fundamentalmente clínico. En ocasiones es necesario monitorizar la presión intracraneal para registrar las variaciones de la morfología de la onda normal (ondas de Lundberg).

#### Tratamiento

Primero intentar tratar la causa responsable. En cuanto al tratamiento específico:

- Postural. Cabecera de la cama a  $30^\circ$ .
- Diuréticos osmóticos (manitol al 20%: ¡no superar una osmolaridad plasmática de  $320 \text{ mOsm/l!}$ ), furosemida.
- Dexametasona. Útil en el edema vasogénico.
- Hiperventilación. Para disminuir la  $p\text{CO}_2$ , lo cual produce vasoconstricción cerebral, que disminuye el volumen de sangre y la presión intracraneal.
- En casos refractarios: Inducir coma barbitúrico, hipotermia, derivación ventricular, craneotomías descompresivas.

### Pseudotumor cerebri (síndrome de hipertensión intracraneal benigna)

Síndrome caracterizado por aumento de la presión del líquido cefalorraquídeo sin otras alteraciones, sin signos neurológicos focales y con TAC normal (¡¡afección no tumoral!!).

#### Etiología

Idiopática (la más frecuente). Otras causas descritas:

- Alteración del drenaje venoso.
- Alteraciones hormonales (embarazo, anticonceptivos orales, hipo-hipertiroidismo, hipoparatiroidismo, insuficiencia suprarrenal, exceso de corticoides).
- Fármacos (MIR). Vitamina A (retinoides), tetraciclinas, nitrofurantoína, sulfamidas, indometacina, ácido nalidíxico, litio y fenitoína.
- Sarcoidosis y lupus eritematoso.

#### Recuerda...

Fármacos relacionados con el pseudotumor cerebri  
Espero que no te **RESULTE NI ÁCIDO** ni **INFELIZ**:

**RE**tinoides  
**SUL**famidas  
**TE**trociclinas  
**NI**trofurantoína  
**ÁCIDO** nalidíxico  
**IN**dometacina  
**FE**nitoína  
**LI**tio

#### Clínica

Aparece en mujeres jóvenes obesas (MIR 13, 69). Cursa con cefalea frontal matutina, visión borrosa, diplopía, edema de papila bilateral (defecto campimétrico con aumento de la mancha ciega y constricción periférica). Complicación: pérdida de visión por atrofia del nervio óptico (papiledema).

#### Diagnóstico

Por exclusión: TAC normal (ausencia de dilatación ventricular o lesión intracraneal objetivable) y líquido cefalorraquídeo con presión aumentada y composición normal (MIR 03, 58).

#### Tratamiento (MIR 03, 82; MIR)

- Restricción hidrosalina/adalgamiento.
- Diuréticos. **Acetazolamida**/furosemida.

- Punciones lumbares repetidas.
- Fenestración de la vaina del nervio óptico para prevenir la pérdida permanente de visión.
- Si no hay respuesta, derivación lumboperitoneal.

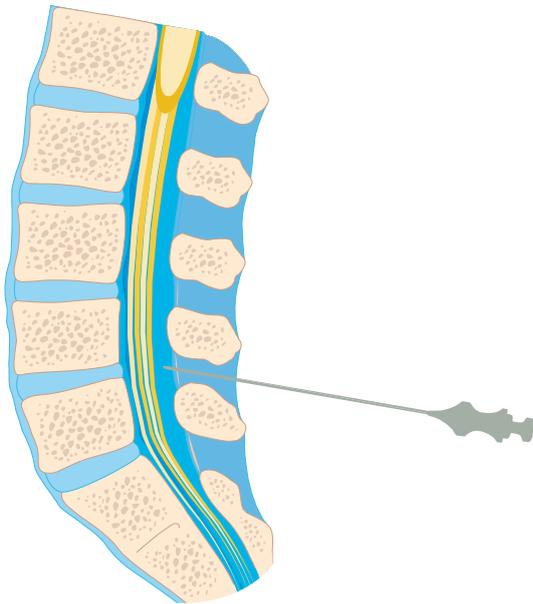


Figura 10. Punción lumbar.

### Síndromes de herniación cerebral

El aumento de la PIC secundario puede dar lugar al desplazamiento de algunas porciones del encéfalo a través de las aperturas que dejan la hoz y el tentorio dando lugar a las herniaciones cerebrales. La clínica que producen va progresando, con deterioro rostrocaudal. Estas son:

#### Herniación transtentorial o del uncus

Desplazamiento de la parte medial del lóbulo temporal hacia la apertura de la tienda del cerebelo, causando compresión del tercer par (el primer signo suele ser midriasis unilateral (MIR 09, 240; MIR)), hemianopsia homónima contralateral (por compresión de la arteria cerebral posterior), hemiparesia contralateral y coma con rigidez de descerebración por compresión del mesencéfalo (SRAA).

**¡Ojo!**: en ocasiones, por compresión troncocerebral contra el borde libre tentorial contralateral se produce una dilatación pupilar en el lado contralateral (MIR) o una hemiparesia ipsilateral (signos de falsa localización o de Kernohan).

#### Hernia transfalciforme o subfalciana

La circunvolución cingular se desplaza hacia el otro lado por debajo de la hoz del cerebro. Puede comprimir la arteria cerebral anterior.

#### Hernia amigdalal

Desplazamiento hacia el agujero occipital de las amígdalas cerebelosas comprimiendo el bulbo.

#### Herniación central

Desplazamiento caudal del diencefalo y mesencéfalo a través de la incisura tentorial.

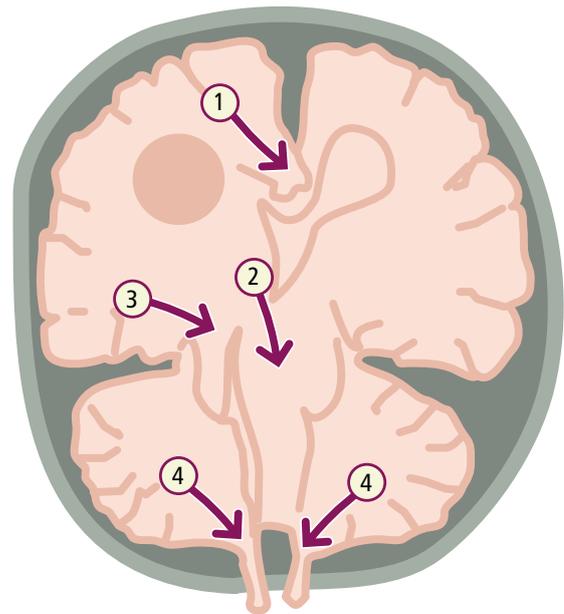


Figura 11. Herniación cerebral: 1. Subfalciana; 2. Central; 3. Transtentorial; 4. Amigdalal.

### Hidrocefalia

La hidrocefalia es un aumento de la cantidad de líquido cefalorraquídeo, por aumento de su producción o por disminución de su drenaje, que produce un aumento del tamaño del sistema ventricular. Hay dos tipos:



Figura 12. Hidrocefalia.

#### Hidrocefalia comunicante

Por obstrucción a nivel de la reabsorción del líquido cefalorraquídeo:

- Obstrucción a nivel del espacio subaracnoideo que impide el drenaje del LCR en los senos venosos por los corpúsculos de Pacchioni:
  - Hemorragia subaracnoidea.
  - Meningitis.
  - Carcinomatosis meníngea.
  - Linfomatosis meníngea.
- Patología de los senos venosos como trombosis de senos.

**Hidrocefalia no comunicante**

Producidas por obstrucciones del sistema ventricular:

- Obstrucción por tumores intraventriculares de las vías de comunicación entre los ventrículos.
- Estenosis del acueducto de Silvio.  
La más frecuente de las hidrocefalias congénitas (MIR). Dilatación de los ventrículos laterales y del tercer ventrículo.
- Atresia de los agujeros de Luschka y Magendie.  
En malformación de Dandy-Walker.

**Clínica**

Depende de la edad.

**- Hidrocefalia en el lactante.**

Irritabilidad, mala alimentación y letargo. Hay un aumento del perímetro cefálico y abombamiento de las fontanelas. Característico: ojos en sol poniente (retracción palpebral con dificultad para mirar hacia arriba).

**- Hidrocefalia en el niño y el adulto.**

Clínica de hipertensión intracraneal.



Figura 13. Hidrocefalia en un lactante. Aumento del perímetro craneal. Ojos en sol nascente.

**Diagnóstico**

TAC o RM.

**Tratamiento**

Quirúrgico (MIR). Objetivo: reducir la PIC.

**- Derivación ventricular externa.**

En caso de hidrocefalias agudas que requieren tratamiento urgente. Tienen riesgo de infección que aumenta con el tiempo, por lo que debe retirarse a los pocos días de su implantación.

**- Derivación permanente ventriculoperitoneal** (a peritoneo) –la más frecuente–, ventriculopleural (a pleura), ventriculoauricular (a aurícula).

En hidrocefalias crónicas o agudas que no se espera resolución tras tratamiento de la causa. Complicaciones: infección sobre todo por estafilococo epidermidis u obstrucción del catéter.

**- Ventriculostomía endoscópica** (comunicación III ventrículo con espacio subaracnoideo).

En hidrocefalias obstructivas (tratamiento de elección de la estenosis del acueducto de Silvio).

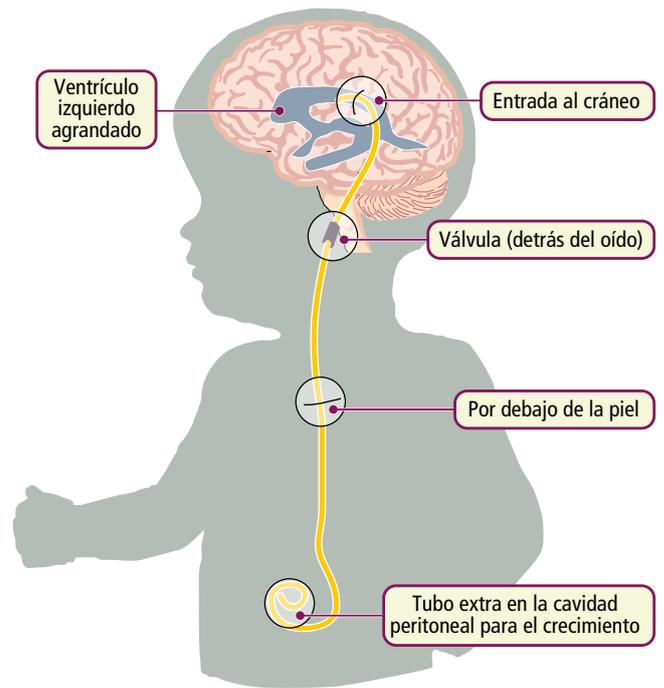


Figura 14. Derivación ventriculoperitoneal.

**Hidrocefalia normotensiva (hidrocefalia crónica del adulto o a presión normal) (MIR 03, 63)**

Hidrocefalia comunicante propia de pacientes de edad avanzada sin evidencia de hipertensión intracraneal.

**Clínica**

Se caracteriza por la tríada de Hakim-Adams: demencia más incontinencia urinaria más trastorno de la marcha (MIR 06, 64; MIR 06, 63). La alteración de la marcha es lo más frecuente, precoz, lo que más mejora con el tratamiento y de naturaleza apráxica; ocasionalmente asocia clínica extrapiramidal (parkinsonismo) y ataxia.

TAC: agrandamiento ventricular con poca o ninguna atrofia cortical (diagnóstico diferencial con hidrocefalia ex vacuo).

Las punciones lumbares evacuadoras o el drenaje lumbar continuo producen mejoría en el paciente, especialmente de las alteraciones de la marcha, y son orientativas respecto a la eficacia que tendrá el tratamiento definitivo con válvula de derivación. Otra opción es el llamado test de infusión de Nelson, que consiste en comprobar la capacidad del paciente para reducir la PIC en un tiempo determinado tras la infusión de suero salino, que está reducida en estos pacientes (MIR).

(Ver figura 15 en la página siguiente)

**Tratamiento**

Derivación ventriculoperitoneal.

**3.5. Tumores cerebrales****Generalidades**

- Tumor cerebral más frecuente: Metástasis.
- Tumor primario más frecuente en adultos: Glioblastoma multiforme.



Figura 15. Hidrocefalia normotensiva. Dilatación del sistema ventricular con edema transependimario. Tomada de DTM, Diagnóstico y Tratamiento Médico. Marbán.

- Localización más frecuente:
  - En adultos: Supratentorial.
  - En niños: Infratentorial.
- Tumor sólido más frecuente en niños: Tumores del SNC.
- Tumor benigno más frecuente en niños: Astrocitoma quístico cerebeloso (MIR).
- Tumor maligno más frecuente en niños: Meduloblastoma.
- Tumor supratentorial más frecuente en niños: Craneofaringioma.
- Orden de frecuencia en el adulto: Metástasis, glioblastoma multiforme, meningioma, astrocitoma de bajo grado.
- Más frecuente en varones: Gliomas; mujeres: meningiomas, neurinomas.
- Tumor cerebral que más frecuentemente debuta con hipertensión intracraneal: Meduloblastoma.
- Tumor cerebral más epileptógeno: Oligodendroglioma.
- Tumores con calcificaciones: Craneofaringioma, oligodendroglioma, meningioma (cuerpos de Psammoma).
- Tumor primario con tendencia al sangrado: Glioblastoma multiforme, meduloblastoma, oligodendrogliomas y adenoma hipofisario.
- Tumores metastáticos con tendencia al sangrado: Coriocarcinoma, melanoma, pulmón, riñón y tiroides.

TUMORES SUPRATENTORIALES	Tumores de los lóbulos cerebrales y tumores hemisféricos profundos	Glioma (astrocitoma y glioblastoma)	
		Meningioma	
		Metástasis	
	Tumores de la silla turca	Adenomas hipofisarios	
		Craneofaringioma	
TUMORES INFRATENTORIALES	ADULTOS	Tumores de ángulo pontocerebeloso	
		Otras localizaciones	
	NIÑOS	Tumores de la línea media	Neurinoma del acústico Meningioma Colesteatoma (quiste epidermoide) (MIR 07, 63)
			Glioma del tronco cerebral Metástasis Hemangioblastoma Meningioma
		Tumores de los hemisferios cerebelosos	Meduloblastoma
			Ependimoma
		Astrocitoma	

Tabla 6. Clasificación de los tumores cerebrales.

### Clinica

- Trastorno neurológico no focal. Cefalea (síntoma más frecuente), demencia, cambio de personalidad, trastornos de la marcha o clínica de hipertensión intracraneal (tumores infratentoriales).
- Déficit neurológico focal de progresión subaguda.
- Convulsiones.
- Síntomas generales. Cuadro constitucional, malestar general, fiebre... sugieren tumor metastásico.

### Metástasis cerebrales

Son los tumores más frecuentes del sistema nervioso central (MIR).

### Localización

Sobre todo en la unión corticosubcortical de los hemisferios cerebrales.

Generalmente múltiples.

### Tumores que más metastatizan en cerebro

- Mayor tendencia: Melanoma.
- Hombres: Cáncer de pulmón de células pequeñas o "oat cell" (fuente más frecuente de metástasis (MIR)).
- Mujeres: Cáncer de mama.
- Otros: Cáncer de riñón, tiroides y tumores germinales.
- Niños: Neuroblastoma.

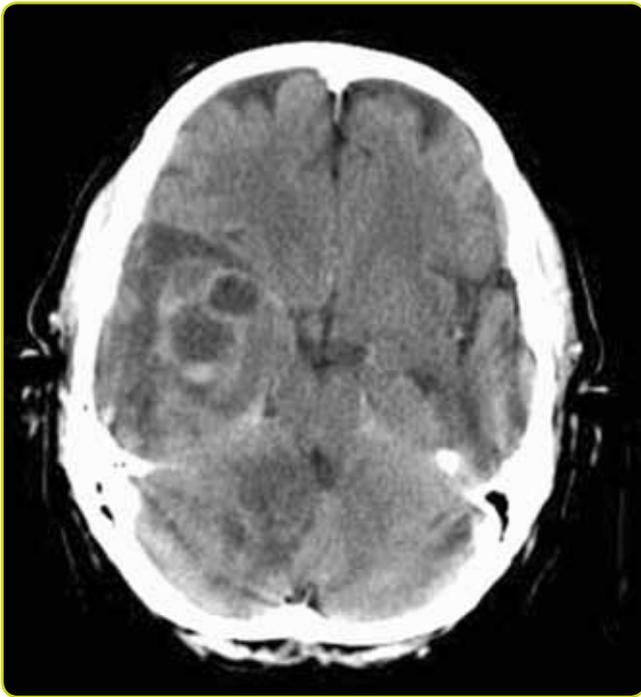


Figura 16. Metástasis cerebrales. Tomada de DTM, Diagnóstico y Tratamiento Médico. Marbán.

No suelen metastatizar en el cerebro: el cáncer de próstata, el cáncer de ovario, el linfoma de Hodgkin, ni el cáncer de mama si ha metastatizado en hueso.

#### Diagnóstico

En la TAC y RM con contraste se visualizan como lesiones hipodensas delimitadas por un halo hipercaptante (captación en anillo) y edema perilesional (MIR 05, 64).

#### Diagnóstico diferencial con:

Glioblastoma multiforme, linfoma cerebral primario y abscesos (incluyendo toxoplasmosis cerebral).

#### Tratamiento

- Medidas generales.
  - Dexametasona, para reducir el edema. Anticonvulsivantes si aparecen crisis.
- Específico.
  - Radioterapia.
    - Es el principal tratamiento de las metástasis cerebrales (MIR).
  - Quirúrgico (MIR 10, 70).
    - En lesiones solitarias (o múltiples, en casos muy específicos), con escasa o nula afectación sistémica y accesibles.
  - Quimioterapia.
    - En metástasis de algunos tumores sólidos como el cáncer de pulmón de células pequeñas, cáncer de mama y tumores de células germinales.

### Tumores cerebrales primarios

#### Astrocitoma

Son las neoplasias intracraneales primarias más frecuentes (MIR), y derivan de la astrogliá. 4 grados: I: variantes de pronóstico excelente, II: astrocitoma, III: astrocitoma anaplásico, IV: glioblastoma multiforme (el más sangrante de los tumores primarios).

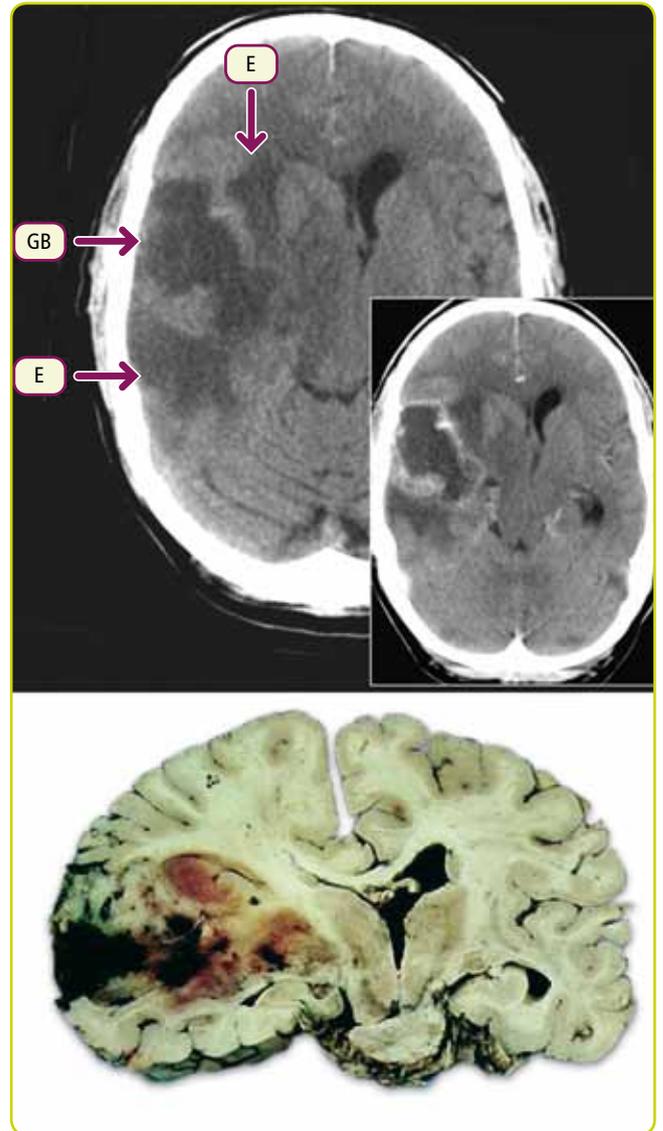
#### - Localización.

En niños, fundamentalmente en línea media (cerebelo, tronco, nervio óptico), en adultos, en los hemisferios cerebrales (MIR). Es frecuente que recurran con un grado superior (MIR 08, 235), y en global tienen mal pronóstico (excepto el pilocítico y el subependimario de células gigantes, que se da en la esclerosis tuberosa).

#### - Tratamiento.

Cirugía, radioterapia y quimioterapia.

A veces se produce una infiltración difusa del cerebro (Gliomatosis cerebral): las técnicas de imagen suelen ser inespecíficas y es necesaria la biopsia para el diagnóstico.



GB = glioblastoma; E = edema perilesional.

Figura 17. Glioblastoma multiforme. TC craneal y anatomía patológica del mismo paciente. Observese el efecto masa. Tomada de DTM, Diagnóstico y Tratamiento Médico. Marbán.

#### Oligodendroglioma

Tienen un curso más benigno y responden al tratamiento mejor que los astrocitomas. Derivan de la oligodendrogliá.

#### - Localización.

Es fundamentalmente supratentorial.

**- Anatomía patológica.**

Células en huevo frito. Son los gliomas que más se calcifican y los que más cursan con convulsiones. La supervivencia a los 5 años es mayor al 50%.

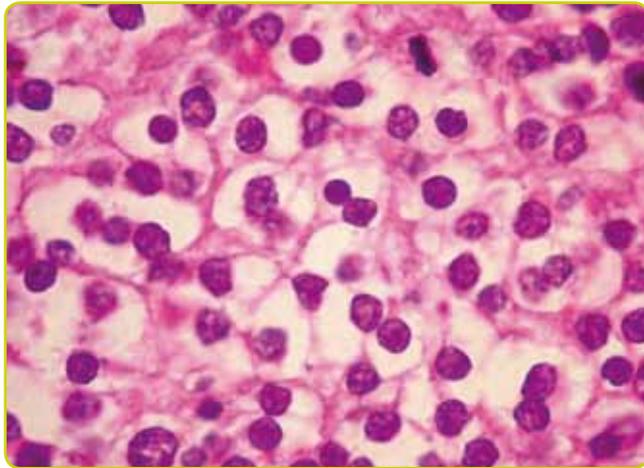


Figura 18. Células en huevo frito características del oligodendroglioma.

**Ependimomas**

Derivan de las células ependimarias, por lo que aparecen en localizaciones características: en los niños, dentro de los ventrículos (más frecuentes en el IV (MIR)), y en los adultos, en el canal vertebral (más frecuentes a nivel lumbosacro, los llamados ependimomas del filum terminale). Pueden metastatizar por líquido cefalorraquídeo: metástasis por goteo.

**- Anatomía patológica.**

Formaciones en "roseta". Buen pronóstico, sobre todo si se pueden resear por completo. Suelen recidivar, y la supervivencia a los 5 años es del 80%.

**Meningiomas**

Es el segundo tumor intracraneal más frecuente (20%), el más frecuente de los extraparenquimatosos y el más frecuente encontrado en las autopsias. Derivan de las células de las granulaciones aracnoideas.

Son generalmente benignos. Unidos a la duramadre, pueden invadir el cráneo, pero no suelen invadir el cerebro. Tienen tendencia a la calcificación (cuerpos de Psammoma).



Figura 19. Meningioma.

Son tumores que inciden más en mujeres en la quinta y sexta década (algunos tienen receptores hormonales para progesterona/estrógenos).

**- Localización.**

Parasagital, en convexidades cerebrales, ángulo pontocerebeloso y a lo largo de la pared dorsal de la médula espinal.

**- Clínica.**

Según la localización: en la hoz frontal producen un cuadro similar al de la hidrocefalia normotensiva; en el ala menor del esfenoides, el síndrome de Foster-Kenedy (anosmia más atrofia óptica homolateral más papiledema contralateral); en el foramen magno hay que hacer diagnóstico diferencial con la ELA.

Se asocia con mayor frecuencia a cáncer de mama y trombosis venosa profunda.

**- Diagnóstico.**

En la TAC y la RM aparecen como masas extraaxiales con base en la duramadre y captación homogénea de contraste, redondeada.

Son de crecimiento lento y buen pronóstico en general.

**- Tratamiento.**

La resección total es curativa (MIR), si no es posible la radioterapia disminuye el número de recurrencias (la quimioterapia no aporta ningún beneficio (MIR)).

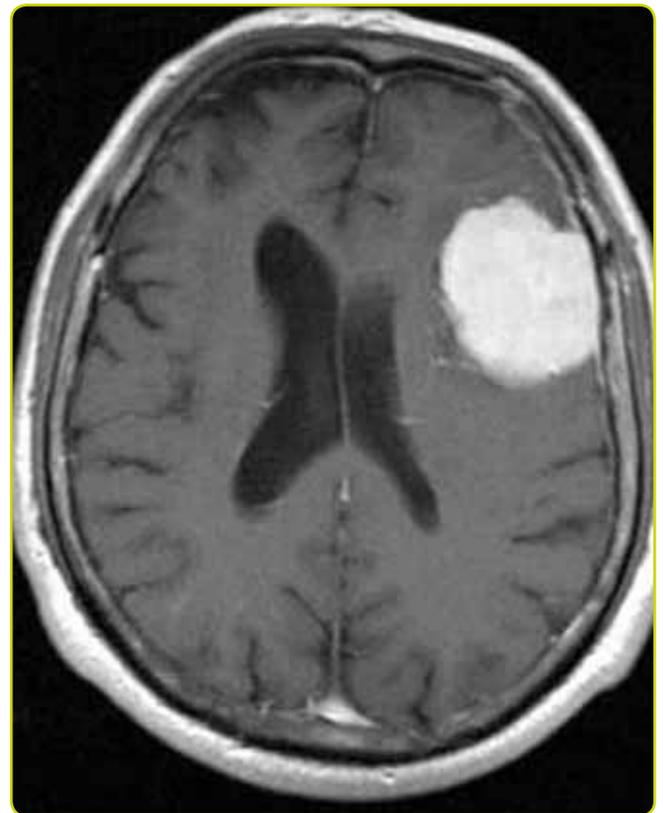


Figura 20. Meningioma visto con RM en T1 con gadolinio. Se observa intenso realce de contraste. Tomada de DTM, Diagnóstico y Tratamiento Médico. Marbán.

**Papiloma del plexo coroideo**

**- Localización.**

En los niños en los ventrículos laterales; en los adultos, en el IV ventrículo. Producen hidrocefalia (por secreción excesiva de LCR).

**- Tratamiento.**

Cirugía.

### Meduloblastomas y tumores neuroectodérmicos primitivos (TNEP)

Se originan de células precursoras neurales. Los meduloblastomas se localizan en la fosa posterior (en los niños, en el vermis cerebeloso (MIR), en los adultos, en los hemisferios cerebelosos). Los TNEP son supratentoriales. Diseminan con frecuencia por líquido cefalorraquídeo (MIR 03, 62). Si no han diseminado, el pronóstico es favorable.

#### - Tratamiento.

Cirugía más quimioterapia.

##### • Meduloblastoma.

Tumor maligno del SNC más frecuente en los niños.

##### • Neuroblastoma.

Tumor suprarrenal que en ocasiones ocurre como tumor primario del sistema nervioso central (MIR).

##### • Estesioneuroblastoma.

Procede de las células embrionarias de la mucosa olfatoria.



Figura 21. Meduloblastoma.

### Schwannomas

Tienen su origen en las células de Schwann de las raíces nerviosas, más frecuentes del VIII par craneal (denominado neurinoma del acústico, pese a originarse en la rama vestibular del par).

Pueden aparecer en cualquier par craneal o raíz espinal excepto el II par (tiene oligodendroglía, no células de Schwann).

Neurinoma del acústico: es el tumor más frecuente a nivel del ángulo pontocerebeloso (MIR 04, 64) (ver manual de Otorrinolaringología), por lo que hay que hacer diagnóstico diferencial con meningiomas de la base y tumores epidermoides en esa localización (MIR 07, 63).

#### - Tratamiento.

Cirugía, y si no es posible radioterapia.

### Tumores del área pineal

Son los germinomas (los más frecuentes (MIR)), astrocitomas, pineocitomas y pineoblastomas, tumores no germinomatosos (teratoma), etc. Más frecuentes en niños.

#### - Clínica.

Pubertad precoz, hidrocefalia obstructiva (forma de presentación más frecuente por compresión del III ventrículo (MIR)), síndrome de Parinaud.

##### • Germinomas.

Suelen manifestarse en la segunda década de la vida, dentro del III ventrículo o en la región pineal, y con frecuencia tienen un comportamiento agresivo e invasor. Pertenecen a los tumores de células germinales. Pueden dar clínica inicial

de disfunción hipotalámica como diabetes insípida, alteraciones del campo visual e hidrocefalia. Son sensibles a la radioterapia y quimioterapia, y la supervivencia a los 5 años es del 85%.

### Tumores hipofisarios

- **Adenoma de hipófisis (MIR 07, 53).**  
(Ver manual de Endocrinología)

- **Carcinoma hipofisario.**

Cuando existen metástasis a distancia.

### Tumores de origen disembrionario

- **Craneofaringiomas.**

Se originan en los restos de la bolsa de Rathke y su localización es supraselar. Es característico la presencia de quistes y calcificaciones (MIR).

##### • Clínica.

Retraso del crecimiento en niños, disfunciones endocrinas, trastornos visuales (hemianopsia bitemporal que comienza por los cuadrantes inferiores) e hipertensión intracraneal (MIR).

- **Quiste coloide.**

Tumor benigno del III ventrículo con material PAS positivo.

##### • Clínica.

Hidrocefalia aguda intermitente por bloqueo del agujero de Monro.

- **Lipoma.**

A nivel del cuerpo calloso.

- **Tumores dermoide y epidermoide (colesteatoma).**

Tumores benignos procedentes de los restos embrionarios de origen ectodérmico que quedan incluidos durante el cierre del tubo neural (MIR).

### Tumores de la base del cráneo

- **Cordoma.**

Tumor derivado de los restos de la notocorda.

- **Tumor glómico yugular.**

A nivel del agujero rasgado posterior afectando a los pares craneales IX, X u XI.

### Linfoma primario del sistema nervioso central

Derivados de microglía, sin signos de linfoma sistémico. La incidencia está aumentando, especialmente en pacientes inmunodeprimidos (se asocia a SIDA), en estos casos se asocia a infección por virus del Epstein-Barr. En inmunodeprimidos puede ser multicéntrico. En la TAC aparecen como lesiones que captan contraste en anillo y tienen una respuesta espectacular en ocasiones a los corticoides. Mal pronóstico.

### Tumores medulares

El síntoma más frecuente de debut es el dolor en hemicinturón.

- **Clasificación.**

##### • Intramedular.

Ependimoma, astrocitoma.

##### • Extramedular.

- Intradural.

Meningioma, neurinoma.

- Extradural.

Metástasis (tumor medular más frecuente (MIR)). Son la causa más frecuente de compresión medular. En caso de compresión medular, si se conoce la naturaleza de la lesión, pueden tratarse con radioterapia. En caso contrario, puede estar indicada la cirugía (MIR).

- **Ependimoma.**  
Tumor intramedular más frecuente. La localización más frecuente es en el filum terminal.
- **Glioma.**  
Tumor intramedular maligno más frecuente.
- **Metástasis.**  
Tumor raquídeo más frecuente. Tumor extradural más frecuente. Localización dorsal.

**Recuerda...**

**Tumores más frecuentes**

- En menores de 6 años → meduloblastoma
- 10-16 años → astrocitoma grado 1 (pilocítico); supratentorial → craneofaringioma
- Adultos → metástasis, primarios → astrocitoma grado 4 (glioblastoma multiforme)

**3.6. Facomatosis**

(Ver manual de Dermatología)

Grupo de trastornos genéticos también conocidos como síndromes neurocutáneos, que producen diversas alteraciones del desarrollo que con frecuencia afectan a la piel, junto con un aumento del riesgo de desarrollar tumores del sistema nervioso. Se heredan con carácter autosómico dominante, con penetrancia variable.

**Neurofibromatosis (NF)**

**NF tipo 1 (enfermedad de Von Recklinghausen)**

Se caracteriza por la presencia de neurofibromas (tumores benignos de nervios periféricos) y pigmentaciones cutáneas:

METÁSTASIS	Más frecuente SNC	Pulmón	Dexametasona Rt
GLIOBLASTOMA	1.º más frecuente adulto	Supratentorial Mortal por crecimiento	Malos resultados Cirugía Ctdes., Rt, Qt
ASTROCITOMAS BAJO GRADO	Más frecuente infancia AP cerebelo	A. subependimario Céls. gigantes: ET	Cirugía
OLIGODENDROGLIOMA	3.º-4.º decenio	Supraten. Convuls. Huevo frito	Cirugía + Qt
MENINGIOMA	Más frecuente mujeres 50 Más frecuente autopsias	Más frecuente: SUPRATENT Frontal: PK	Cirugía No Qt
PAPILOMA PLEXO COROIDEO	Más frecuente niños <12 años	Niños: ventrículos laterales Adulto: IV ventrículo	Cirugía
LIPOMA	Espina bífida si es torácico	Cuerpo calloso	Cirugía
LINFOMA 1.º	VEB, inmunodep.	TAC: masas periventri. Captan	Rt
CRANEOFARIG.	Más frecuente niños Bolsa Rathke	Supraselar, HTIC Calcificaciones	No satisfactorio
CÉLS. GERMINAL	Niños-adolescentes Germinoma	Pineal Síndrome Parinaud	Cirugía Sensible a Rt y Qt
QUISTE COLOIDE	Adultos	III ventrículo Crisis de HTIC	Cirugía
SCHWANNOMA ACÚSTICO	Más frecuente ángulo pontocerebeloso	Acúfenos, hipoacusia	Cirugía
HEMANGIOBLASTOMA	Policitemia	Fosa post enf. Von-H-L	Cirugía
EPENDIMOMA	Niños-jóvenes	IV ventrículo	Cirugía
CORDOMA	Notocorda	Sacro 60% Base cráneo 30%	Qt + Rt postoperatorio
MEDULOBLASTO	Maligno Más frecuente niños	Vermis cerebelo HTIC + frecuente	Cirugía + Rt + Qt
NEUROBLASTOMA	Niños	Fosas possuprarrenales	Qt + Rt

Tabla 7. Resumen de los tumores más importantes.



Figura 22. Neurofibromatosis tipo 1.

#### - Lesiones cutáneas.

- Neurofibromas cutáneos (*mollusca fibrosa*).
- Pigmentaciones.
  - Manchas "café con leche".  
Son el signo más precoz. Aparecen en tronco y pelvis. No son patognomónicas de esta enfermedad, pero la presencia de al menos seis manchas café con leche de más de 1,5 cm de diámetro es diagnóstica de NF1.
  - Efélides axilares (signo de Crowe).  
Patognomónicas.
  - Nódulos de Lisch.  
Hamartomas pigmentados del iris. Muy característicos.

#### - Lesiones neurológicas.

- Mutación en gen NF1 del cromosoma 17 (codifica la neurofibromina), supresor tumoral.
- Mayor riesgo de neoplasias del sistema nervioso. Neurofibromas plexiformes, gliomas ópticos, feocromocitomas,ependimomas, meningiomas y astrocitomas. (Ver figura 23)
- Los neurofibromas de troncos nerviosos no existen al nacer. En la médula ósea producen la imagen de "reloj de arena".

#### - Otras.

Pseudoartrosis en tibia, hidrocefalia por estenosis del acueducto de Silvio, baja estatura, retraso mental, epilepsia, cifoescoliosis, HTA secundaria a feocromocitoma (MIR)...

#### Neurofibromatosis tipo 2 (NF2)

- Gen NF2, Cromosoma 22 (neurofibromina 2, schwannomina o merlina).
- Se caracteriza por el desarrollo de neurinomas del acústico bilaterales (90% de portadores del gen) (MIR), que se manifiestan como una sordera inicialmente unilateral en torno al tercer decenio de la vida.
- Predisposición a meningiomas, gliomas y neurinomas de nervios craneales y raquídeos.
- Raras las manchas de café con leche y los neurofibromas.

#### Esclerosis tuberosa (enfermedad de Bourneville)

Tríada clásica "EPILOIA": EPIlepsia, LOI low intelligence, Angiofibromas.

#### Clínica

- Lesiones cutáneas (MIR).
  - Adenomas sebáceos (angiofibromas faciales). Pápulas rosa-amarillentas en "mariposa" sobre mejillas que aparecen entre los 3-10 años.

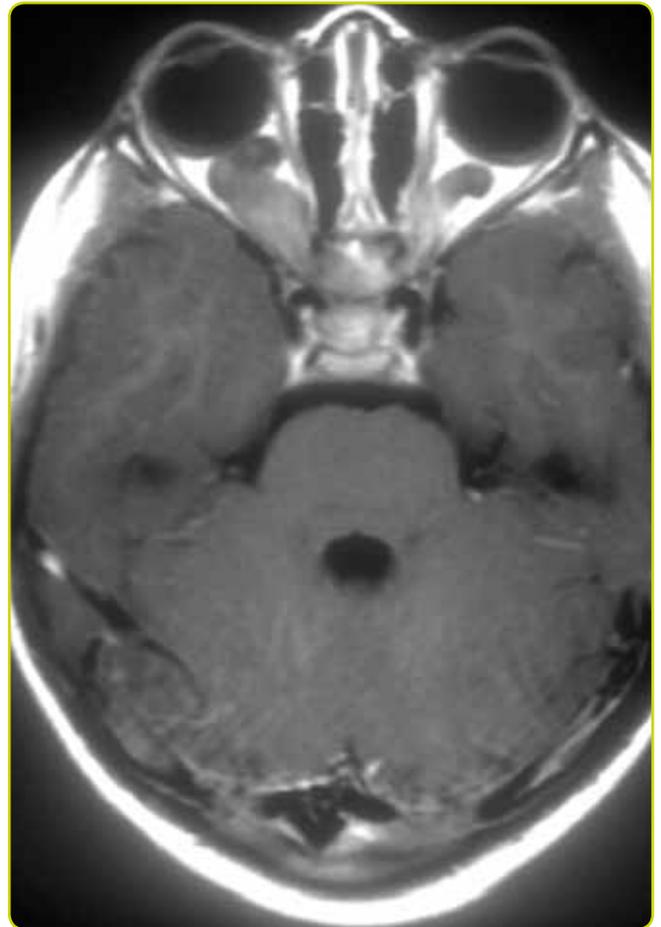


Figura 23. Glioma del nervio óptico en paciente con NF tipo I. RM ponderada en T1 con contraste (gadolinio). Se observa un ensanchamiento bilateral de nervios ópticos, más llamativo en el lado derecho, con realce de los mismos. Tomada de Pedrosa, Diagnóstico por Imagen. Tomo 4. Musculoesquelético. Marbán.



Figura 24. Adenoma sebáceo de Pringle.

- Manchas hipopigmentadas "en hoja de fresno". Aparición precoz (al nacer o a los pocos meses).
- Placas de Chagren.  
Engrosamiento de la piel en región lumbosacra.
- Fibromas periungueales (tumores de Koenen).  
Patognomónicos.
- Lesiones neurológicas.
  - Epilepsia.
  - Retraso mental.
  - Hidrocefalia.

- Neoplasias
  - Rbdomiomas cardiacos, angiomiomas renales, hepáticos, suprarrenales y pancreáticos. Ependimomas y astrocitomas (el 90% son astrocitomas subependimarios de células gigantes (MIR)).
  - Otros.
    - Enfermedad quística pulmonar (pulmón en panel).
- Crisis convulsivas (síndrome de West).

### Genes

TSC-1 (cromosoma 9q), TSC-2 (cromosoma 16p), que codifican tuberinas.

### Radiología

Nódulos calcificados periventriculares.

### Síndrome de Sturge-Weber o angiomatosis encefalotrigeminal

Esporádica generalmente.

En su forma completa asocia: angioma de la primera rama del trigémino más angioma leptomeníngeo occipital homolateral y angioma coroideo. No existe asociación entre la extensión cutánea y la neurológica.

### Lesiones cutáneas

Nevus vascular tipo Mancha "vino de Oporto" (unilateral y sobre todo en párpado superior o frente).



Figura 25. Mancha en vino de Oporto.

### Lesiones neurológicas

- Angiomatosis leptomeníngea.
  - Principal lesión neurológica. Venoso y se localiza en región occipitoparietal.
  - Epilepsia asociada a deterioro intelectual.
- Déficit motor (hemiplejía contralateral).
  - Hemianopsia homónima (lesión lóbulo occipital).
- Defecto del desarrollo embrionario con persistencia de un plexo vascular en la porción cefálica del tubo neural.

### Otras

Angioma coroideo, ceguera por glaucoma.

### Radiología

Calcificaciones corticales en "vía de ferrocarril" (doble contorno) (MIR).

### Síndrome de Von Hippel-Lindau

Las manifestaciones cutáneas son poco frecuentes (5%). Se presenta con malformaciones de la retina y alteraciones en el cerebelo.

### Clínica (MIR 07, 70)

- Angiomas retinianos y hemangioblastomas cerebelosos (tumores quísticos de crecimiento lento).
  - Los hemangioblastomas cerebelosos pueden producir eritropoyetina, lo cual conduce a policitemia (MIR).
- Otros.
  - Hemangiomas de médula espinal, hipernefomas, carcinomas de las células renales, feocromocitomas, quistes renales, hepáticos, pancreáticos o del epidídimo.

Por mutación en el gen supresor tumoral VHL (cromosoma 3).

### Síndrome de Klippel-Trénaunay

Hemangiomas en tronco o extremidades más malformación vascular de médula espinal e hipertrofia de la extremidad afectada.

### Ataxia-telangiectasia

Enfermedad autosómica recesiva provocada por un defecto en la reparación del ADN (cromosoma 11q22-23). Se trata de una enfermedad multisistémica que afecta piel, sistema nervioso y sistema inmune.

Suele debutar en los primeros años de vida con ataxia cerebelosa progresiva, apraxia oculomotora y coreoatetosis.

Posteriormente aparecen telangiectasias dispersas oculocutáneas (conjuntivas, oídos y cara).

Existe un estado de inmunodeficiencia, caracterizado por hipoplasia tímica y disminución marcada de células T en sangre y tejidos linfoides. Las células B se desarrollan normalmente, aunque en algunos casos hay disminución de IgG y la mayoría de los pacientes carecen de IgE e IgA.

Todo ello predispone al desarrollo de sinusitis, infecciones respiratorias (bronquiectasias) y una alta incidencia de tumores linforreticulares.

Hay un aumento de alfa-fetoproteína y antígeno carcinoembrionario (CEA).

## 3.7. Anomalías del desarrollo

### Craneosinostosis

Deformidades craneales que se producen por cierre precoz de una o varias suturas del cráneo.

- Dolico o escafocefalia.
  - Sinostosis sagital (la más frecuente).
- Braquicefalia.
  - Sinostosis coronal.

ENFERMEDAD	NEOPLASIA DEL SNC
Neurofibromatosis tipo I	Glioma del nervio óptico
Neurofibromatosis tipo II	Neurinoma bilateral del VIII par
Esclerosis tuberosa	Astrocitoma gigantocelular subependimario
Enfermedad de Von Hippel-Lindau	Hemangioblastoma cerebeloso
Enfermedad de Sturge-Weber	Angioma leptomeningeo
MEN I	Hiperplasia o adenoma de hipófisis
Síndrome de Klippel-Trénaunay	Angioma cavernoso de la médula espinal
Síndrome de Turcot	Astrocitomas, meduloblastomas
Infección por VIH	Linfoma cerebral primario

Tabla 8. Asociaciones de tumores cerebrales con enfermedades.

- Plagiocefalia.  
Sinostosis coronal unilateral (anterior) o lambdoidea (posterior).
- Oxi o turricefalia.  
Se cierran todas las suturas del cráneo, provocando hipertensión intracraneal.

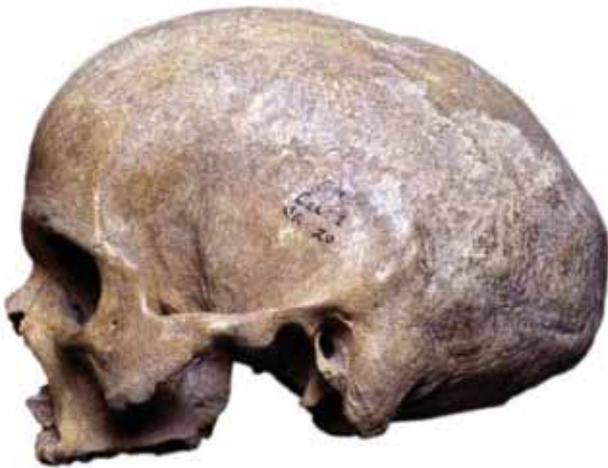


Figura 26. Escafocefalia.

**Encefalocele**

Defectos del cierre craneal localizados en la línea media con profusión exclusivamente meníngea (meningocele) o acompañada de tejido encefálico (encefalocele: profusión → protusión).

**Diagnóstico** por TAC o RM.

**Tratamiento:** quirúrgico y sin demora.

**Espina bífida**

Defecto del cierre de la columna vertebral (raquisquisis o disrrafia espinal) que deja expuesta una parte de la médula espinal, permitiendo la protusión externa de tejido nervioso como una masa blanda cubierta o no de piel.

Los defectos cervicales y torácicos altos son incompatibles con la vida; en el resto aparecen secuelas del tipo cifoescoliosis, pie zambo, vejiga neurógena o hidrocefalia.

Existe un aumento de la  $\alpha$ -fetoproteína en el líquido amniótico (lo que posibilita el diagnóstico precoz).

La malformación más frecuente e importante de la espina bífida son los mielomeningoceles.



Figura 27. Espina bífida.

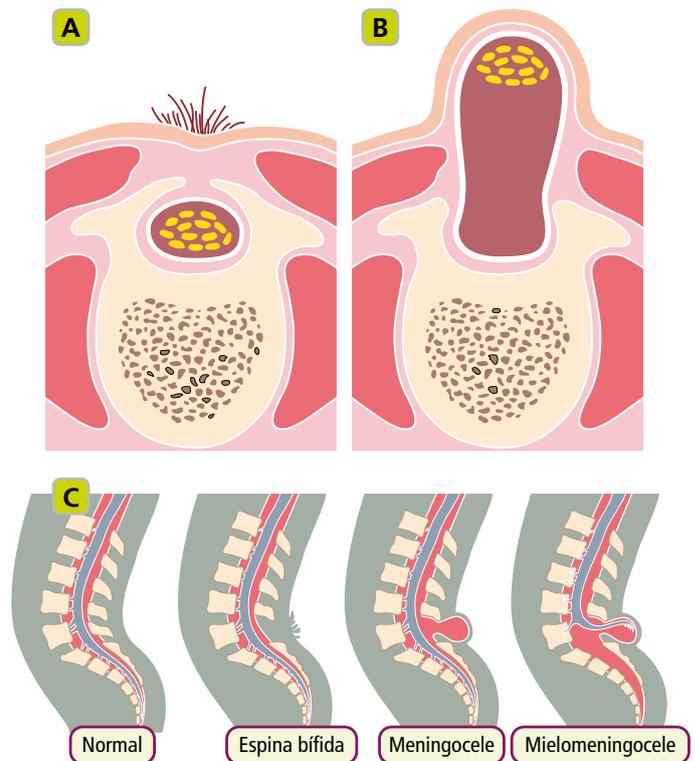


Figura 28. A. Corte transversal de la espina bífida. B. Corte transversal del meningocele. C. Cortes sagitales de anomalías de la columna vertebral y médula.

### Deformidad de Klippel-Feil

Fusión de dos o más vértebras cervicales, dando lugar a un cuello corto de movilidad limitada, con implantación baja del cabello, elevación de escápula y, en ocasiones, lesión de pares craneales (MIR). Si afecta a menos de tres cuerpos vertebrales suele ser asintomática.

En ocasiones se asocia con otras anomalías, en especial platibasia y siringomielia, ya que todas forman parte de un trastorno en la formación del cráneo encondral, es decir, de la base del cráneo y de las vértebras cervicales (MIR 04, 52).



Figura 29. Fusión vertebral cervical en un caso de síndrome de Klippel-Feil.

### Luxación atlantoaxial

Se observa en el síndrome de Down, síndrome de Morquio, displasia espondiloepifisaria y en la artritis reumatoide.

### Malformación de Chiari

El bulbo y las porciones inferoposteriores de los hemisferios cerebelosos se proyectan caudalmente a través del agujero occipital. Es una causa común de hidrocefalia. Con frecuencia se acompaña de meningocele o mielomeningocele espinal y siringomielia o siringobulia (MIR).

(Ver figura 30)

### Impresión basilar

Malformación que consiste en la elevación del agujero occipital hacia el interior del cráneo arrastrando con él vértebras cervicales.

Aparece **clínica** irritativa (cefalea, vértigo, nistagmus) y síntomas periféricos por lesión de vías cerebelosas.

## 3.8. Neurocirugía funcional

La neurocirugía funcional se basa en la interrupción de circuitos neuronales del sistema nervioso central, periférico o autónomo, con el fin de obtener un beneficio clínico. Las posibles estrategias que se utilizan para conseguir este fin son la neuromodulación (estimulación eléctrica sin provocar lesión), la realización de lesiones quirúrgicas (ablación) en algún punto del circuito, y la liberación de fármacos que consigan modificar la actividad de dicho sistema.

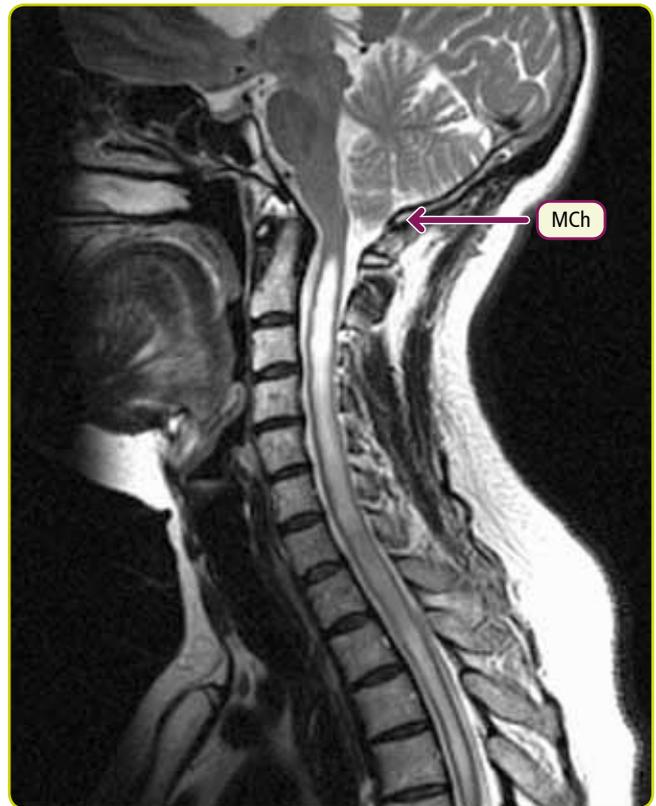


Figura 30. Malformación de Chiari asociada a siringomielia. RM en secuencia T1, que muestra la protrusión de las amígdalas cerebelosas a través del foramen occipital (MCh), así como una cavidad intramedular siringomiélica (hiperintensa) que abarca C2-D5. Tomada de DTM, Diagnóstico y Tratamiento Médico. Marbán.

Para localizar los circuitos neuronales y los puntos concretos de actuación dentro de ellos, se utiliza en muchas ocasiones la estereotaxia, que consiste en integrar en el quirófano referencias anatómicas y técnicas de neuroimagen para localizarlos.

### Neurocirugía funcional en la epilepsia

La principal indicación quirúrgica para la epilepsia es que ésta sea refractaria a tratamiento médico. Se puede actuar sobre varios tipos de epilepsia:

#### Epilepsia temporal

El 55-90% son refractarias a tratamiento médico. En cambio la respuesta a tratamiento quirúrgico es muy satisfactoria. El hallazgo más frecuente es la esclerosis mesial temporal (pérdida neuronal en la zona amigdalohipocampal). El tratamiento quirúrgico consiste en la resección del complejo formado por amígdala, hipocampo y giro parahipocampal, en ocasiones con el polo temporal anterior.

#### Epilepsia por enfermedad hemisférica difusa

Si el paciente presenta una enfermedad hemisférica difusa confinada a un solo hemisferio (p. ej., encefalitis de Rasmussen), se practica hemisferectomía funcional con o sin callosotomía.

#### Epilepsia sin foco conocido

El paciente presenta epilepsia refractaria a tratamiento médico sin foco resecable. En dichos casos, la técnica más usada es la colocación de un estimulador del nervio vago.

**Epilepsia con foco conocido y otras lesiones epileptógenas**

Si existe un foco reseccable, o en el caso de lesiones epileptógenas como displasias corticales o cavernomas, el tratamiento quirúrgico es la exéresis de la lesión.

**Neurocirugía funcional en trastornos del movimiento****Enfermedad de Parkinson**

Se realiza neuromodulación a diversos niveles. El más utilizado es el núcleo subtalámico, cuya estimulación mejora el temblor y la bradicinesia. Se reserva para pacientes que cumplen los siguientes criterios:

- Buena respuesta a L-dopa, al menos con 5 años de evolución de la enfermedad.  
El criterio temporal se utiliza para diferenciar la enfermedad de Parkinson de otros parkinsonismos (en ellos no es útil la neurocirugía funcional), que inicialmente se benefician de L-dopa y pueden simular una enfermedad de Parkinson, pero luego pierden la respuesta.
- Ausencia de deterioro cognitivo grave.

**Distonías**

Se practica estimulación bilateral del globo pálido interno. La neurocirugía funcional se indica cuando existe dolor y clínica motora grave refractarios al tratamiento médico.

**Espasticidad**

Se suelen utilizar bombas de infusión continua de fármacos al espacio intratecal (el baclofeno es el fármaco más usado). Están indicadas cuando la medicación oral no alcanza la concentración necesaria en el SNC para aliviar los síntomas (la infusión intratecal consigue mayores concentraciones).

En los casos de espasticidad focal se puede practicar una neurectomía selectiva (seccionar las ramas motoras del nervio que provoca las contracciones dolorosas).

**Cirugía del dolor****Tratamiento con radiofrecuencia**

Consiste en la lesión selectiva de determinados nervios que transmiten el impulso nociceptivo. Se usa especialmente en el dolor lumbar.

**Lesión DREZ (Dorsal Root Entry Zone)**

Consiste en lesionar la zona posterior de entrada de las raíces en la médula. Utilizado cada vez con menos frecuencia, sus indicaciones principales han sido el dolor oncológico, el miembro fantasma, etc.

**Neuromodulación**

Técnica cada vez más utilizada, que está desplazando el resto de técnicas. Se utiliza en pacientes refractarios a tratamiento médico. Existen diversas estructuras que pueden estimularse para tratamiento del dolor (**MIR 12, 224**):

- **TENS** (Transcutaneous Electrical Nerve Stimulation).  
A través de la piel se estimulan las fibras gruesas mielínicas consiguiendo efecto analgésico.
- **Electrodos de estimulación de los cordones posteriores medulares.**  
Electrodos a nivel epidural que provocan la estimulación antidrómica de los cordones posteriores, bloquean la conducción de la vía espinotalámica y consiguen la elevación del nivel de endorfinas. Se utiliza para dolor por desaferentización (miembro fantasma, avulsión de plexo braquial, etc.), dolor isquémico (angina, claudicación intermitente), etc.
- **Electrodos de estimulación cerebral profunda.**  
Se utiliza para el tratamiento del dolor por desaferentización (estimulación de los núcleos ventrales posteromedial y posterolateral del tálamo, de las áreas subcorticales somatosensoriales, o del brazo posterior de la cápsula interna), y para el tratamiento del dolor por exceso de estímulo nociceptivo (estimulación de la sustancia gris periacueductal y periventricular).
- **Estimulación cortical motora.**  
La estimulación de la corteza motora tiene varias indicaciones (neuralgia facial, dolor central talámico postinfarto, lesiones nerviosas y de plexo, y miembro fantasma).

**Psicocirugía**

Se realizan lesiones quirúrgicas (ablación) de determinadas vías nerviosas. Los procedimientos más utilizados actualmente son:

- Lesión de la estría terminal.  
Para el tratamiento de la agresividad.
- Capsulotomía anterior (lesión de la parte anterior de la cápsula interna).  
Para el control de la agresividad y para el trastorno obsesivo compulsivo.
- Cingulotomía anterior (lesión de la parte anterior del cíngulo).  
Para trastornos obsesivos y de ansiedad.
- Leucotomía límbica (cingulotomía anterior asociada a lesión en el tracto subcaudado).  
Para la ansiedad y la depresión.

## TEMA 4

## TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO

## Enfoque MIR

Las preguntas en este tema se centran sobre todo en la enfermedad de Parkinson (hay que conocer la clínica y el tratamiento y saber diferenciarlo de los otros síndromes parkinsonianos). También hay que conocer bien el temblor esencial, la enfermedad de Huntington y el tratamiento de las distonías.

Los ganglios de la base forman parte del **sistema extrapiramidal**, que se encarga del control del tono postural y la coordinación de los movimientos voluntarios.

## Ganglios de la base

Su lesión produce trastornos del movimiento que se dividen en:

- Hiperkinesias (movimiento excesivo).  
Temblor, distonía, corea, atetosis, balismo, mioclonus, acatisia, piernas inquietas...
- Hipokinesias (pobreza de movimientos: acinesia o bradicinesia).  
Parkinsonismos.
  - El parkinsonismo se caracteriza por:  
Temblor, rigidez, bradicinesia y alteraciones posturales.

En el **estriado** debe existir un equilibrio entre las aferencias dopaminérgicas (desde la sustancia negra) y la acetilcolina (propia de las neuronas del estriado), así:

- ↓ dopamina/↑ acetilcolina:  
Síndrome parkinsoniano (hipertónico-hipocinético).
- ↑ dopamina/↓ acetilcolina:  
Síndrome coreico (hipotónico/hipercinético).

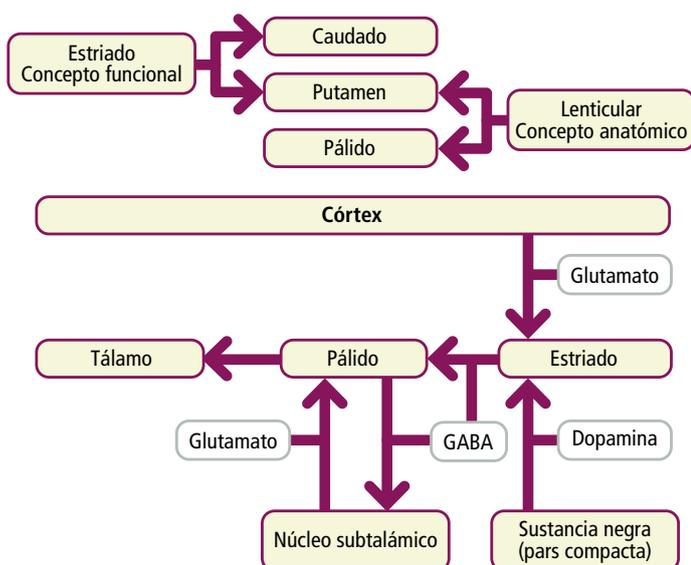


Figura 1. Ganglios de la base.

## Resumen de las principales alteraciones de los neurotransmisores

	DOPAMINA	ACh
PARKINSON	↓	↑
HUNTINGTON	↑	↓
ALZHEIMER		↓

Tabla 1. Resumen de las principales alteraciones de los neurotransmisores.

## 4.1. Síndromes hipocinéticos (MIR 07, 58)

## Enfermedad de Parkinson

Síndrome parkinsoniano más común. Etiopatogenia desconocida, probablemente multifactorial: factores genéticos (incidencia familiar del 1-2%), ambientales (MPTP, menor en fumadores), traumatismos...

## Neuroanatomía

- Pérdida de neuronas en la sustancia negra (porción compacta) y también locus coeruleus, globo pálido y putamen (provocan una pérdida de dopamina en el estriado) (MIR).  
Los síntomas no aparecen hasta que se pierden el 80% de las neuronas nigroestriadas.
- El marcador histológico más característico (no patognomónico) son los cuerpos de Lewy (gránulos de inclusión intracitoplasmáticos de las neuronas de los ganglios basales).

## Clínica

Más frecuente en varones mayores de 40 años. El cuadro clínico se caracteriza por (MIR 06, 58):

- **Temblor de reposo** (4-6 Hz).  
Forma de presentación más frecuente. De predominio en manos ("contar monedas") y al inicio es típicamente asimétrico (MIR 09, 62; MIR 07, 52; MIR). Puede coexistir con un temblor de acción.
- **Rigidez "en rueda dentada"**.  
Incremento de la resistencia a la movilización pasiva que predomina en la musculatura flexora.
- **Bradicinesia o acinesia** (MIR 04, 58).  
Lentitud de los movimientos voluntarios asociados a disminución de los movimientos automáticos (inexpresividad facial, disminución del parpadeo, lenguaje monótono e hipófono, disminución del braceo al andar, micrografía, dificultad para girarse en la cama...). Por déficit noradrenérgico (MIR).
- **Inestabilidad postural**.  
Se caen fácilmente tras mínimo empujón.

- Otros.
  - "Freezing" (dificultad en comenzar la marcha), marcha a pasos cortos, inclinados hacia delante, sin mover los brazos e inestable. A veces marcha festinante: inclinados hacia delante, con una velocidad cada vez mayor, persiguiendo su centro de gravedad.
  - Disfunción autonómica (sialorrea, estreñimiento, incontinencia miccional, disartria, hipersudoración y tendencia a la hipotensión).
  - Reflejo glabellar inagotable (característico).
- Alteraciones psiquiátricas.
  - Depresión y alteración del sueño (fases iniciales) y en un 25% demencia (fases avanzadas) (MIR).

### Diagnóstico clínico (MIR 05, 57)

**¡Ojo!**: no se produce parálisis, ni alteración de los reflejos, ni déficits sensitivos objetivos. El diagnóstico es incompatible con: oftalmoplejía supranuclear con parálisis de la mirada hacia abajo (MIR 05, 58), signos cerebelosos, afectación de la vía piramidal, mioclonías y crisis oculogiras.

### Tratamiento

Sintomático:

- **Levodopa.**
  - Sobre todo para la bradicinesia y la rigidez. Se debe instaurar el tratamiento con levodopa en cuanto la clínica lo requiera. Se administra en combinación con un inhibidor periférico de la Dopa-descarboxilasa (carbidopa y benserazida) que disminuye los efectos secundarios de la L-dopa (MIR). La ausencia de respuesta a L-Dopa debe hacernos dudar del diagnóstico de enfermedad de Parkinson idiopática y sospechar otras formas de parkinsonismo (MIR 13, 72). Efectos secundarios que pueden aparecer:
    - **Iniciales.** Náuseas, vómitos, hipotensión postural.
    - **Más adelante.** Movimientos anormales (discinesias), inquietud motora (acatisia) y confusión. Las discinesias pueden aparecer por exceso o por falta de dosis: se debe estudiar el perfil temporal (en pico o valle de dosis) y se ajusta el tratamiento.
    - **Complicaciones tardías.** Fenómenos "wearing off" (deterioro fin de dosis) y "on-off" (fluctuaciones bruscas transitorias de la situación clínica del paciente). Mejoran acortando los intervalos entre las dosis.
- **Inhibidores de la COMT** (entacapona).
  - Se administra junto a la levodopa (disminuye su metabolización).
- **Agonistas dopaminérgicos** (bromocriptina, lisuride, ropinirol, pergolide, cabergolina).
  - En monoterapia si existe afectación moderada y asociados a levodopa en fases avanzadas. Se deben evitar en pacientes con trastornos psicóticos, infarto agudo de miocardio reciente, patología vascular periférica o úlcera péptica activa.
- **Fármacos anticolinérgicos** (trihexifenidilo, bengtropina, prociclidina y orfenalina).
  - En pacientes jóvenes con predominio de temblor (MIR). Hoy en día apenas se usan, prefiriéndose iniciar terapia con agonistas dopaminérgicos.
  - ¡Ojo!**: evitar en mayores (pueden producir problemas de memoria y síndrome confusional (MIR)).

- **Amantadina.**
  - Aumenta la liberación de dopamina y posee efecto anticolinérgico. Para grados leves. Generalmente los efectos son transitorios.
- **Selegilina o deprenil.**
  - MAO-B que disminuye el catabolismo de la dopamina. Se piensa que tiene efecto neuroprotector, disminuyendo la progresión de la enfermedad.
- **Tratamiento quirúrgico.**
  - Debe plantearse en pacientes jóvenes, con sintomatología incapacitante, que no responden a la medicación o que presentan intolerancia a la misma. Son:
    - Palidotomía o talamotomía para la rigidez, bradicinesia y temblor en fases avanzadas.
    - Estimuladores talámicos y subtalámicos. Actualmente la técnica de elección es la estimulación subtalámica bilateral.
    - Trasplante de células fetales de sustancia negra.

- Mínima o ninguna incapacidad: selegilina
- Ligera incapacidad: monoterapia con agonistas dopaminérgicos o amantadina
- Mayor incapacidad o respuesta rápida y eficaz: levodopa a dosis bajas
- Jóvenes <50 años: uso precoz de agonistas (MIR 10, 69). Poseen mayor predisposición a fluctuaciones motoras
- Fluctuaciones motoras: reducir dosis de levodopa y darla con mayor frecuencia

Tabla 2. Tratamiento del Parkinson.

### Atrofia multisistémica

Con este nombre se han agrupado un conjunto de enfermedades que antes se consideraban de forma independiente, según los síntomas que predominaban: degeneración estrionigra (parkinsonismo), atrofia olivopontocerebelosa (ataxia) y síndrome de Shy-Drager (trastornos autonómicos (MIR)).

Se produce afectación de varios sistemas:

- Parkinsonismo.
  - Bradicinesia, rigidez, trastornos posturales. A diferencia de la enfermedad de Parkinson, el inicio es simétrico con gran afectación de los reflejos posturales, el temblor es poco frecuente y hay mala respuesta a L-dopa.
- Signos y síntomas cerebelosos.
  - Ataxia de la marcha, habla escandida...
- Afectación piramidal.
  - Hiperreflexia, Babinski...
- Afectación autonómica.
  - Hipotensión, incontinencia...

### Parálisis supranuclear progresiva (enfermedad de Steele-Richardson-Olzewski)

Etiología desconocida. Se caracteriza por:

- Síndrome parkinsoniano con bradicinesia, rigidez, escaso temblor e inestabilidad postural con frecuentes caídas (sobre todo hacia atrás) (MIR 03, 254). No hay respuesta a L-dopa.
- Disonía en cuello en retrocollis (típico) y/o párpados (blefarospasmo).
- Síndrome pseudobulbar.
- Parálisis de la mirada vertical (sobre todo hacia abajo): signo característico.

- Demencia subcortical.
- Caso típico.  
Anciano con caídas inesperadas y repetidas (especialmente hacia atrás), síntomas extrapiramidales, rigidez de cuello y parálisis de la mirada vertical con escasa respuesta al tratamiento con L-dopa (MIR).

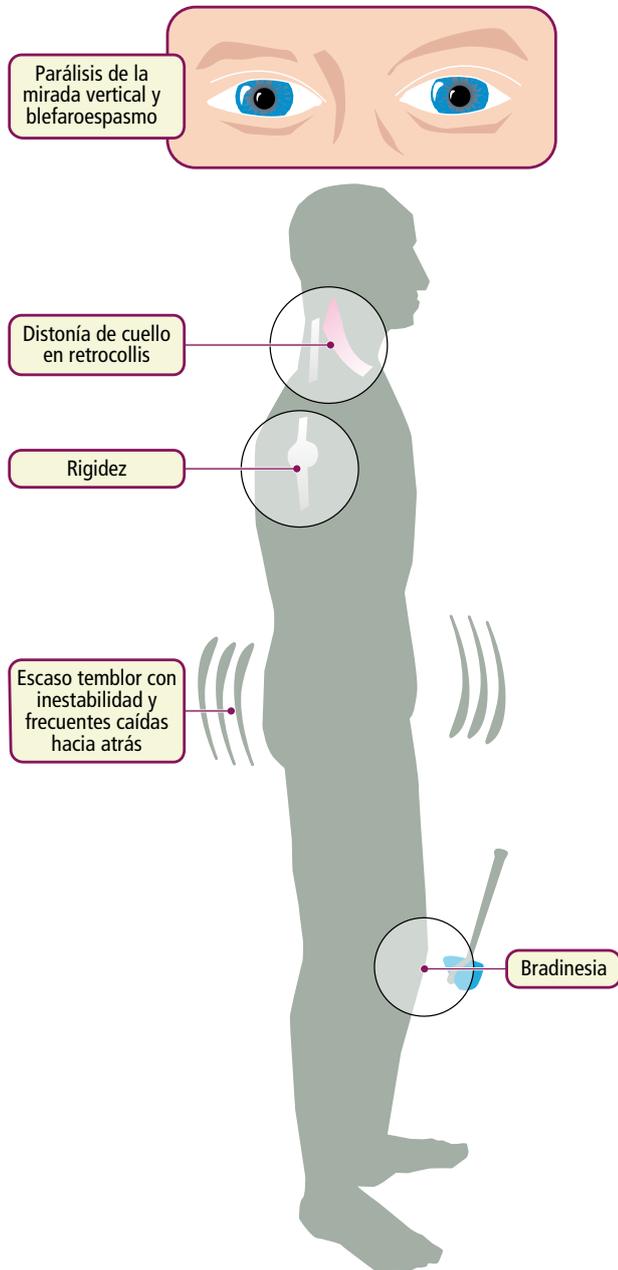


Figura 2. Parálisis supranuclear progresiva.

### Enfermedad por cuerpos de Lewy difusos

Entidad clinicopatológica definida por el hallazgo histológico de cuerpos de Lewy en la corteza cerebral y asociación de deterioro mental fluctuante, parkinsonismo y síntomas psicóticos (psicosis, alucinaciones visuales) (MIR).

Gran sensibilidad a padecer efectos secundarios exagerados con neurolepticos y benzodiazepinas.

### Otros parkinsonismos

- Parkinsonismo inducido por fármacos (MIR) (neurolepticos (MIR 08, 62), antagonistas del calcio, fármacos para la "di-gestión",...).
- Mayor riesgo en mujeres y en edades avanzadas. Es la causa más frecuente de parkinsonismo secundario, siempre se debe descartar antes de realizar un diagnóstico de Parkinson (MIR 11, 123).
- Parkinsonismo tóxico (MPTP –tóxico en heroína–, monóxido de carbono).
- Parkinsonismo postencefalítico.

### Diagnóstico diferencial de los síndromes parkinsonianos

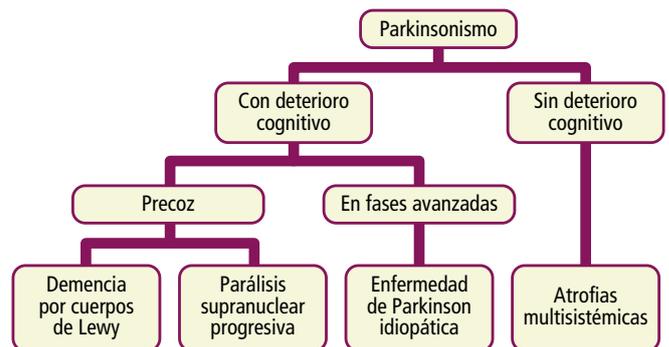


Figura 3. Diagnóstico diferencial de los síndromes parkinsonianos. Adaptado de: Guía Práctica: Interpretación de las pruebas complementarias en Neurología. Entheos, 2008.

## 4.2. Síndromes hiperkinéticos

### Temblor

Movimientos rítmicos oscilantes como resultado de la contracción alternante o sincrónica de grupos musculares opuestos.

### Clasificación (ver tabla 3 en la página siguiente)

- **Temblor fisiológico exacerbado (8-12 Hz).**  
Resulta de un incremento de la actividad periférica betaadrenérgica asociada a un aumento del nivel de catecolaminas circulantes (ansiedad, hipertiroidismo, feocromocitoma, hipoglucemia, cafeína, alcohol... (MIR)).  
• **Tratamiento.**  
Betabloqueantes.
- **Temblor esencial benigno (MIR 04, 57; MIR 03, 54; MIR).**  
Es el más prevalente. Historia familiar en el 50% con herencia AD. Comienzo a cualquier edad. Es un temblor postural que afecta cualquier parte del cuerpo de forma asimétrica y se acompaña en ocasiones de temblor cinético. No presenta otras alteraciones neurológicas a excepción de rigidez en rueda dentada. Empeora con el estrés y disminuye con la ingesta de alcohol. El diagnóstico es clínico y en el tratamiento se emplea el propranolol o la primidona.

### Distonía

Contracciones musculares prolongadas y lentas que dan lugar a posturas anómalas con frecuencia dolorosas (MIR). No se suprimen con la voluntad, ceden con el sueño y pueden desencadenarse con ciertas acciones específicas (distonía de acción).

	DE REPOSO: AUSENCIA DE ACTIVIDAD MUSCULAR VOLUNTARIA	POSTURAL	CINÉTICO
CARACTERÍSTICAS	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Aparece en reposo</li> <li>- Al principio suele ser unilateral</li> <li>- Grosero y lento</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Aparece al intentar mantener una posición contra gravedad</li> <li>- Fino y rápido</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Aparece con movimientos voluntarios precisos</li> <li>- Interfiere en la realización del movimiento:               <ul style="list-style-type: none"> <li>• T. inicial (inicio)</li> <li>• T. transición (durante)</li> <li>• T. terminal o intencional (final)</li> </ul> </li> </ul>
ETIOLOGÍA	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Enfermedad de Parkinson</li> <li>- Síndromes parkinsonianos</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Temblor fisiológico</li> <li>- Temblor fisiológico exacerbado</li> <li>- Temblor familiar esencial o benigno (MIR)</li> <li>- Temblor postural de la enfermedad de Parkinson y otras enfermedades extrapiramidales</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Patología cerebelosa o tronco-encefálica</li> <li>- Temblor esencial benigno (MIR)</li> <li>- Enfermedad de Wilson</li> <li>- Dosis elevadas de hidantoínas</li> </ul>

Tabla 3. Clasificación del temblor.

### Clasificación

#### - Distonías focales.

Afectan a una sola parte del cuerpo. Esporádicas, no progresivas y aparecen en adultos. Suelen ser idiopáticas, aunque pueden ser secundarias a patología vascular, EM, encefalitis....

- Tortícolis espasmódica.  
Es el tipo más frecuente.
- Blefarospasmo.
- Espasmo hemifacial.
- Calambre del escribiente.

#### - Distonías segmentarias.

Afectan a partes contiguas del cuerpo.

- Síndrome de Meige.  
Blefarospasmo + distonía oromandibular.

#### - Distonía multifocal.

Afecta dos o más partes no contiguas.

#### - Distonías generalizadas.

Suelen debutar en las primeras décadas de la vida y son de carácter progresivo.

### Tratamiento

- La toxina botulínica es el tratamiento de elección de las distonías focales (MIR).
- Otros fármacos útiles son:  
Benzodiazepinas, anticolinérgicos y L-dopa en distonía con fluctuaciones diurnas o asociada a parkinsonismo.
- Cirugía en casos muy seleccionados.

### Mioclonías

Contracciones musculares bruscas, breves, repetitivas e involuntarias que suelen desencadenarse por un estímulo sensorial. Registro EMG: positivo.

Pueden ser: corticales, subcorticales, espinales o periféricas.

### Asterixis

Pérdida súbita del tono postural, que puede repetirse más o menos rítmicamente (no es un temblor). Silencio en EMG (diagnóstico diferencial con mioclonías). Puede ser:

- Unilateral.  
Síndrome talámico.
- Bilateral.  
Encefalopatías metabólicas (hepática, hipercápnica, urémica).

### Tics

Movimientos estereotipados y repetitivos, que se desencadenan en situaciones de estrés y pueden suprimirse voluntariamente.

### Síndrome de Gilles de la Tourette

(Ver manual de Psiquiatría)

### Corea

("baile") Movimientos rápidos, arrítmicos e irregulares que pueden afectar a nivel distal o proximal. Aparecen en lesiones contralaterales del núcleo caudado.

### Enfermedad de Huntington

Forma más común de corea hereditario.

Autosómica dominante (cromosoma 4) con anticipación genética (expansión del trinucleótido CAG (MIR 03, 53)). Hay un 50% de probabilidades de heredar el gen y aparece más precozmente en los hijos que en sus progenitores (MIR). La herencia paterna se asocia a un inicio más precoz que la materna.



Figura 4. Enfermedad de Huntington.

- **Clínica (MIR).**

- Debuta a los 30-40 años, con evolución a muerte en 10-25 años (la causa más frecuente es la neumonía por aspiración).
- Trastornos del movimiento.  
Corea.
- Deterioro cognitivo de perfil subcortical.
- Alteraciones psiquiátricas y del comportamiento (depresión, apatía, aislamiento, trastorno obsesivo-compulsivo, incluso psicosis).  
La causa más frecuente: depresión (con alto riesgo de suicidio, especialmente si conocen la evolución de la enfermedad).

- **Diagnóstico.**

Cuadro clínico típico más historia familiar positiva (MIR).

- Existe un test genético diagnóstico (>40 repeticiones de CAG), pero su realización en los familiares de los pacientes afectados (diagnóstico presintomático), genera problemas éticos, ya que la enfermedad es incurable actualmente (MIR).
- Característico:  
Atrofia de los núcleos caudados con dilatación selectiva de las astas frontales de los ventrículos laterales.

- **Tratamiento.**

Sintomático con neurolépticos (mejoran la corea y los trastornos del comportamiento).

**Corea de Sydenham**

Se da en niños de 5-15 años, y es secundaria a fiebre reumática. De curso benigno, no precisa tratamiento.

**Enfermedad de Hallervorden-Spatz**

Autosómica recesiva (AR). Su comienzo es precoz. Existe un acúmulo de hierro en ganglios basales (globo pálido, sustancia negra y núcleo rojo).

- **Clínica.**

Coreoatetosis + parkinson + demencia. En la RM es característico el "signo del ojo del tigre". No hay tratamiento.

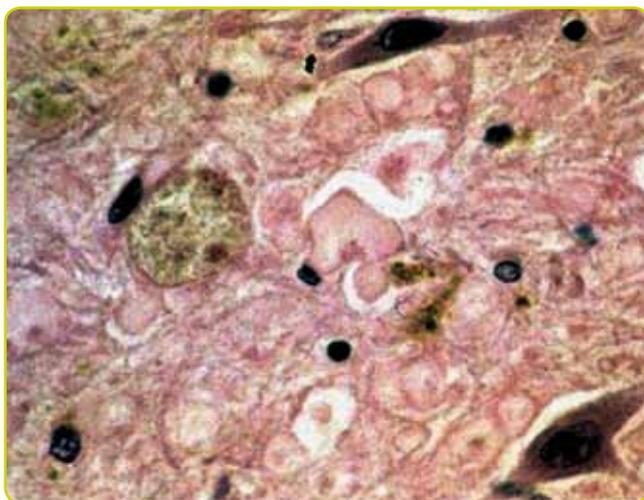


Figura 5. Síndrome de Hallervorden-Spatz.

**Coreas medicamentosas**

L-dopa, tras tratamiento crónico con neurolépticos (discinesias tardías), fenitoína, antidepresivos tricíclicos, anticoagulantes orales...

**Enfermedad de Wilson (degeneración hepatolenticular)**

Debe sospecharse siempre ante un parkinsonismo que debuta en edad joven y se acompaña de alteración conductual (MIR 13, 74) (ver manual de Digestivo y Cirugía General).

**Atetosis**

Movimiento lento de retorcimiento, distal. La causa más frecuente son las lesiones perinatales de los ganglios basales (parálisis cerebral infantil).

**Hemibalismo**

Movimiento repentino y violento de lanzamiento de una extremidad, habitualmente el brazo (músculatura proximal del hemicuerpo contralateral al núcleo lesionado). Por lesiones del **Núcleo Subtalámico** de Luys.

**Acatisia**

Inquietud motora. Se da en la enfermedad de Parkinson y en los trastornos del movimiento inducido por fármacos (bloqueadores dopaminérgicos, como los neurolépticos).

**Síndrome de las piernas inquietas (MIR 13, 75)**

Trastorno crónico frecuente, generalmente familiar (AD). Necesidad imperiosa de moverse, por la percepción de sensaciones desagradables que suben por las piernas, sobre todo cuando están relajados. Tienen problemas para conciliar el sueño. Puede asociarse a déficit de hierro (MIR 04, 60), embarazo, neuropatía urémica o diabética, amiloidosis primaria o neoplasias. El diagnóstico es clínico.

En su tratamiento se emplean agonistas dopaminérgicos no ergóticos (ropinirol, pramipexol, apomorfina), L-dopa, benzodiazepinas u opiáceos. Debe plantearse el diagnóstico diferencial con cuadros de acatisia.

## TEMA 5

## ENFERMEDADES DESMIELINIZANTES

## Enfoque MIR

Hay que centrarse en la esclerosis múltiple y conocer sobre todo la clínica, las formas de presentación, síntomas más frecuentes y característicos (neuritis retrobulbar y oftalmoplejía internuclear), diagnóstico y tratamiento de los brotes y a largo plazo. También hay que saber los conceptos básicos de las demás enfermedades desmielinizantes (enfermedad de Devic, Marchiafava-Bignami y mielinoses central pontina).

Conjunto de enfermedades neurológicas que afectan generalmente a adultos jóvenes y se caracterizan por una inflamación y destrucción selectiva de la mielina del sistema nervioso central, respetando el sistema nervioso periférico (MIR).

## 5.1. Esclerosis múltiple (EM)

Segunda causa de discapacidad neurológica en jóvenes (la primera son los traumatismos).

Enfermedad de etiología desconocida y patogenia autoinmune que se caracteriza por una inflamación crónica, desmielinización y gliosis en SNC (sobre todo de la sustancia blanca). La desmielinización produce lentificación en la conducción axonal y bloqueos de conducción. Respeto el sistema nervioso periférico.

## Epidemiología

Más frecuente en las mujeres (2:1), de edad joven (pico de máxima incidencia 35 años). Más frecuente en blancos y en el norte de Europa, con una mayor incidencia cuanto más lejos del ecuador (factores ambientales). Existe predisposición genética (concordancia del 25-30% en gemelos monocigotos y del 2-3% en dicigotos) y asociación con HLA-DR2 y HLA-DQ (MIR).

## Inmunología

La hipótesis etiológica más aceptada es que la EM es una enfermedad autoinmune mediada por **linfocitos T** reactivos frente a la proteína básica de la mielina (PBM) o a la proteína proteolípídica (PPL) (MIR).

En las lesiones o placas de desmielinización agudas hay un infiltrado de células T CD4+ y macrófagos. Cuando la placa se cronifica, predominan los linfocitos B y T CD8+ (MIR 11, 66).

Además, aparecen niveles altos de inmunoglobulinas en LCR (bandas oligoclonales).

## Clínica

## Síntomas y signos de comienzo (MIR 06, 64)

- El síntoma de comienzo más frecuente es la **alteración de la sensibilidad**: 45% (hipoestesias y parestesias).

- La **alteración motora** es también frecuente.

El 40% experimentan pérdida de fuerza en uno o más miembros (torpeza al caminar, debilidad en una o las dos manos...).

- **Disfunción del tronco cerebral**.

En el 25% aparece disartria, diplopía, disfagia, vértigo. En la exploración es típica la presencia de nistagmo horizontal, vertical, rotatorio y **oftalmoplejía internuclear** (al mirar a un

lado el ojo que aduce no pasa de la línea media y el ojo que abduce presenta sacudidas nistagmoides), que, si ocurre en una persona joven y es bilateral, constituye un hallazgo casi patognomónico de EM.

- **Alteraciones visuales** (por afección del nervio o quiasma óptico).

Son características, aunque algo más infrecuentes como síntomas de comienzo (20%). Lo más frecuente es la presencia de un escotoma central. Durante el episodio agudo, el fondo de ojo puede ser normal (neuritis retrobulbar) o presentar un edema de papila (papilitis); se aprecia una disminución del reflejo pupilar o bien el signo de Marcus-Gunn (en ambos casos indica la existencia de un déficit aferente).

- **Cerebelo** (10-20%).

Disartria cerebelosa, incoordinación motora, inestabilidad en la marcha, temblor intencional, dismetría...

- La **afección de esfínteres o la aparición de síntomas de trastorno mental** son manifestaciones iniciales aisladas infrecuentes.

La mayoría de los sistemas funcionales se verán afectados a lo largo de la evolución de la enfermedad, presentando una amplia variedad de síntomas.



Figura 1. Oftalmoplejía internuclear. Tomada de DTM, Diagnóstico y Tratamiento Médico. Marbán

## Síntomas y signos en el curso de la enfermedad (MIR 10, 64; MIR 10, 228)

Se suelen afectar la mayoría de los sistemas funcionales neurológicos (piramidal, sensitivo, cerebeloso, tronco, esfinteriano, visual, mental). Las alteraciones más frecuentes son las de tipo motor (90%), sensitivo (77%) y cerebeloso (75%), seguidas por las alteraciones de tronco, esfinterianas, mental y visuales. También existen ciertas alteraciones que se presentan con cierta frecuencia en la EM.

- Astenia.

Se exacerba por el calor.

- Dolor.

Neuralgia del trigémino, convulsiones tónicas dolorosas, signo de Lhermitte doloroso, lumbalgia.

- Signo de Lhermitte.

Puede deberse a otros procesos, pero su presencia aislada en una persona joven, en ausencia de traumatismo previo, debe hacer sospechar una EM.

- Trastornos cognitivos.

Memoria reciente, atención mantenida, fluencia verbal.

- Trastornos afectivos.

Depresión reactiva.

- Epilepsia.
- Síntomas paroxísticos.  
Al menos el 1% sufren de neuralgia del trigémino. Ataxia, parestesias, prurito.
- Neuritis óptica (NO) retrobulbar.  
Dolor y pérdida de visión, con recuperación posterior en unos 2 meses. La alteración visual empeora con el ejercicio y el calor (fenómeno de Uthoff (MIR 03, 56)). Un 40-70% desarrollarán clínica de EM en el futuro.
- Alteraciones de los esfínteres.  
Vejiga espástica (urgencia, frecuencia, incontinencia). Estreñimiento. Alteraciones en la esfera sexual.

**Tipos**

**Nota:** se define brote de EM como aquella disfunción neurológica de más de 24 horas de duración. Suelen evolucionar en días o semanas con recuperación completa, parcial o nula. Para ser considerados dos brotes diferentes las manifestaciones deben aparecer al menos con 1 mes de separación y afectar a dos partes distintas del SNC.

Existen cuatro patrones clínicos:

- **EM recurrente-remitente (RR).**  
Brotos recidivantes. No progresión clínica entre brotes. La más frecuente al inicio.
- **EM secundaria progresiva (SP).**  
Al principio recurrente-remitente, luego progresiva: la incapacidad progresa gradualmente entre los brotes o sin brotes.
- **EM progresiva primaria.**  
Progresión gradual de la incapacidad desde el inicio de la enfermedad. El 15% de pacientes (más frecuente en los de inicio tardío) (MIR 12, 17). Mal pronóstico.
- **EM progresiva-recurrente.**  
Desde el principio progresiva con recaídas en forma de brotes.

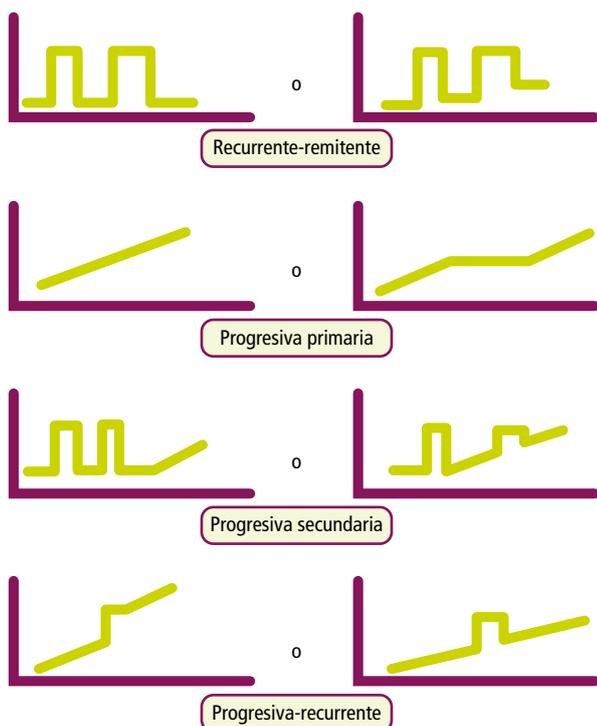


Figura 2. Formas evolutivas de la esclerosis múltiple.

No hay factores claros que puedan determinar qué curso adoptará la enfermedad, aunque son factores de peor pronóstico: varón, comienzo >40 años, curso progresivo primario (desde el inicio), signos motores y cerebelosos en el debut, escasa recuperación de un brote, corto intervalo entre los dos primeros brotes y RM con múltiples lesiones.

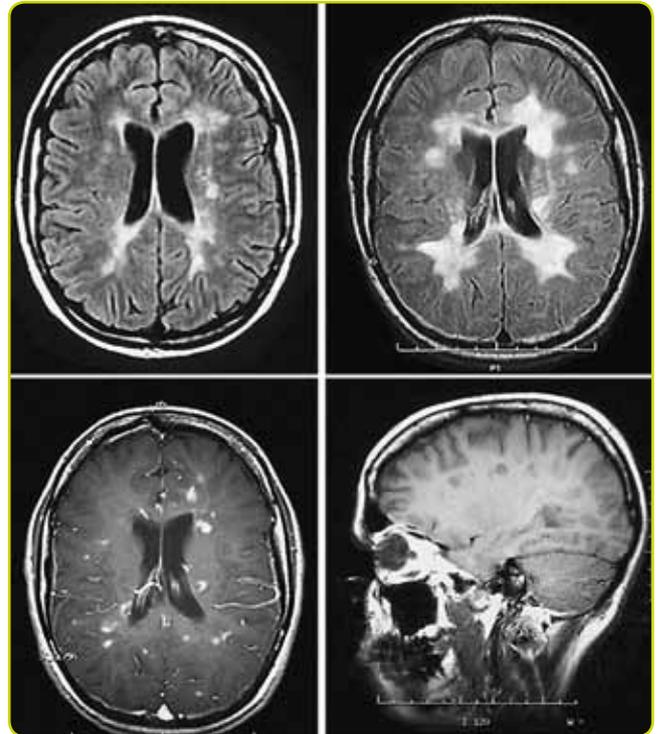


Figura 3. RM con lesiones periventriculares típicas de la esclerosis múltiple.

**Diagnóstico**

Criterios clínicos de dispersión en el tiempo y en el espacio (MIR) y exámenes paraclínicos (criterios de Poser y más recientemente los de McDonald). **No hay ninguna prueba diagnóstica específica.**

- **Clínico.**  
Alteraciones objetivas del SNC, principalmente afectación de vías largas (piramidal, cerebelosa, fascículo longitudinal medial, nervio óptico o cordones posteriores). Afectación de dos o más áreas del SNC, en dos o más episodios separados en el tiempo (intervalo >1 mes). Edad de comienzo 15-60 años.
- **RMN.**  
Prueba más sensible y útil para confirmar el diagnóstico clínico de la EM (MIR 04, 55). Muestra lesiones desmielinizantes (hiperintensas en T2) cuyas localizaciones típicas son periventricular, yuxtacortical, troncoencefálica y medular (MIR 12, 17). Las lesiones agudas se refuerzan con gadolinio (contraste), pero las crónicas no.
- **Líquido cefalorraquídeo (LCR).**  
El LCR en la esclerosis múltiple es claro, incoloro y con una presión de salida normal. Hay pleocitosis mononuclear en el 25% de pacientes (<20 células) (la presencia de más de 50 células o de PMN, más de 100 mg/dl de proteínas totales y la ausencia de banda oligoclonal debe hacer sospechar otras enfermedades) (MIR 13, 70; MIR 05, 56). Las bandas oligoclonales de IgG aparecen en el 75-90% pacientes (MIR 08, 61; MIR).
- **Potenciales evocados.**  
Conducción lenta o anormal en vías visuales (MIR), auditivas, somatosensoriales o motoras (80-90% de pacientes).

**Tratamiento**

No existe en el momento un tratamiento con capacidad de curar la enfermedad.

**Tratamiento del brote (MIR 06, 55)**

- Megabolos de corticoides i.v. 3-5 días (1 g de metilprednisolona/día), seguidos de pauta descendente de corticoides orales para evitar "deprivación".
- Plasmaféresis/inmunoglobulinas.  
En brotes graves no respondedores a corticoides, o cuando éstos estén contraindicados.

**Tratamiento para modificar el curso de la enfermedad (MIR 07, 54; MIR)**

Indicado en pacientes con EM definida, para formas recurrente-remitentes o algunos casos de EM secundaria progresiva con empeoramientos frecuentes.

- De primera línea.
  - **Interferón beta 1a y 1b (MIR 09, 61; MIR 04, 56).**  
Las reacciones cutáneas y los síntomas pseudogripales son los efectos adversos más frecuentes, y en general autolimitados.
  - **Copolímero 1 o acetato de glatirámero.**  
Eficacia similar a IFN beta.
- De segunda línea.
  - Mitoxantrone.  
Es el inmunosupresor más efectivo, pero tiene la limitación de la cardiotoxicidad: sólo se puede administrar una dosis máxima acumulada de 140 mg/m<sup>2</sup> (se acumula en las células miocárdicas y es tóxico a más dosis).
  - Natalizumab.  
Anticuerpo monoclonal recombinante. Útil para EMRR con elevada actividad que no haya respondido a interferón beta/copolímero. Su uso requiere determinación previa de anticuerpos anti-virus JC por el riesgo de leucoencefalopatía multifocal progresiva asociados al tratamiento (desaconsejado si el virus JC es +).
  - Fingolimod.  
Fármaco oral, de reciente aparición. Puede causar bradicardia (incluso mortal).
  - Azatioprina.  
Poco uso en la actualidad.
- Otros fármacos con menor evidencia científica de efectividad.
  - Metotrexate.
  - Ciclos de ciclofosfamida.  
Para la EM secundaria progresiva.
  - Trasplante autólogo de médula ósea.  
Recientemente se ha mostrado eficaz para las formas SP. Tiene la limitación de ser un tratamiento agresivo, con una mortalidad de un 3-10%.

**Tratamiento sintomático**

- Espasticidad.  
Baclofeno, cannabinoides (dronabinol + cannabidiol). Otros: clonazepam, clonidina...
- Dolores neurálgicos.  
Carbamacepina, fenitoína, amitriptilina, gabapentina.
- Síntomas paroxísticos.  
Carbamacepina, acetazolamida.
- Retención urinaria.  
Por hiporreflexia vesical: betanecol. Hiperreflexia vesical: anticolinérgicos.
- Disfunción sexual.  
Inyección de papaverina o fentolamina (MIR).

- Alteraciones intestinales.  
Laxantes, enemas.
- Fatiga vespertina.  
Amantadina, 4-aminopiridina.
- Labilidad emocional.  
Amitriptilina, fluoxetina.
- Temblor.  
No existe un tratamiento satisfactorio (MIR).

**Recuerda...**

En EM secundariamente progresiva sin brotes o EM primariamente progresiva no hay tratamiento modificador de la enfermedad. El tratamiento es por tanto sintomático (MIR 12, 18).

**Embarazo**

Como todas las enfermedades autoinmunes, disminuye el número de brotes, pero aumenta en los tres meses posparto. En global no se modifican los brotes.

**5.2. Otras enfermedades desmielinizantes****Neuromielitis óptica (enfermedad de Devic) (MIR)**

Variante de EM en la que aparece neuritis óptica bilateral y mielitis transversa. Hay casos descritos en pacientes con sarcoidosis y tuberculosis. Se debe a la presencia de autoanticuerpos antiaquoporina, y su tratamiento es la plasmaféresis.

**Enfermedad de Balo**

Enfermedad desmielinizante monofásica de mal pronóstico. Se producen áreas concéntricas de desmielinización en la sustancia blanca subcortical.

**Enfermedad de Marchiafava-Bignami**

Degeneración primaria del cuerpo calloso (zona central), más frecuente en varones italianos consumidores de vino y en pacientes desnutridos. Patogenia desconocida (tóxica o metabólica). Presentan demencia, trastornos mentales, convulsiones y se suelen asociar afasias, apraxias o hemiparesias.



Figura 4. Enfermedad de Marchiafava-Bignami.

**Mielinosis central pontina**

Enfermedad desmielinizante del tronco cerebral que aparece tras corrección rápida de estados de hiponatremia.

**Clínica**

Parálisis pseudobulbar, paraparesia o tetraparesia con conservación del parpadeo y los movimientos oculares verticales (MIR).

**Encefalomiелitis aguda diseminada**

Enfermedad desmielinizante de comienzo brusco y evolución monofásica. Hay un antecedente de vacunación –viruela y rabia– (encefalomiелitis posvacunal) o infección –exantemas virales de la infancia– (encefalomiелitis postinfecciosa).

**Clínica**

Fiebre, cefalea, meningismo y letargia que progresan a coma en casos graves. Las crisis epilépticas son frecuentes, así como los signos de focalidad neurológica. En el LCR: proteínas elevadas y pleocitosis linfocitaria.

**Tratamiento**

Corticoides i.v. a dosis altas.

**Encefalomiелitis hemorrágica necrotizante aguda**

Enfermedad desmielinizante hiperaguda de etiología desconocida. Lesiones: desmielinización perivenosa e intensa infiltración por células mono y polinucleares, con necrosis de las paredes venulares y múltiples hemorragias diseminadas por toda la sustancia blanca.

**Tratamiento**

Corticoides a dosis altas. Muerte en 2-4 días.

**TEMA 6****ENFERMEDADES DE LA PLACA MOTORA****Enfoque MIR**

En este tema hay que saber hacer el diagnóstico diferencial entre miastenia gravis, síndrome de Eaton-Lambert y botulismo (ver tabla 1). El punto más preguntado es la miastenia gravis: forma de presentación, diagnóstico y tratamiento (estudiar esquema).



Figura 1. Placa motora. Obsérvese la unión funcional entre la fibra nerviosa y la fibra muscular estriada (en amarillo).

**6.1. Miastenia gravis**

Trastorno neuromuscular por disminución del número de receptores de acetilcolina en la placa neuromuscular, a nivel

postsináptico, mediada por autoanticuerpos (80%: anticuerpo antirreceptores de Ach) (MIR).

**Etiopatogenia**

El 75% de pacientes presentan alteraciones tímicas acompañantes (hiperplasia en el 65%, timoma en el 10%) (MIR).

- No hay historia familiar positiva (MIR).
- Se ha encontrado asociación con otras enfermedades autoinmunes (10%).  
Hipertiroidismo, lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoide, pénfigo, polimiositis, sarcoidosis...
- Mujeres/Hombres:  
3/2.

**Clínica**

Cursa con debilidad y fatigabilidad muscular (MIR):

- Varía a lo largo del día (empeoramiento con el esfuerzo y mejora tras el sueño).
- Los músculos faciales suelen ser los primeros en afectarse, con: **Ptosis y diplopía** (MIR 03, 60) (diagnóstico diferencial con oftamoplejía internuclear (MIR)), debilidad en la masticación, voz nasal, disartria, disfagia. Se generaliza en el 85% de los casos y afecta a la musculatura de los miembros.
- Reflejos miotáticos conservados (MIR).  
No hay afectación autonómica (MIR).
- **Crisis miasténica.**  
Afectación de la musculatura respiratoria que precisa intubación orotraqueal y ventilación asistida (MIR 11, 69).
- **Miastenia neonatal.**

Paso de anticuerpos de la madre miasténica al feto. Se produce clínica a los 2-3 días tras el nacimiento caracterizada por dificultad para la succión. Cura en 2 semanas.

- Miastenia congénita.  
Sin anticuerpos antirreceptor (MIR). Forma familiar, autosómica recesiva. Hay formas presinápticas y postsinápticas.

**Diagnóstico**

Por la clínica. Se confirma con pruebas complementarias (MIR 06, 60):

- **Prueba de la acetilcolinesterasa** (test del tensilón).  
Se administra un anticolinesterásico (edrofonio intravenoso) y se observa la mejoría de la clínica de forma transitoria. Hay que tener preparada la atropina por si hay efectos colaterales.

- **Anticuerpos.**

- Anticuerpo antirreceptores de Ach.  
Prueba más específica (MIR 04, 62), pero su resultado positivo no es patognomónico. Su presencia es casi diagnóstica pero su ausencia no excluye el diagnóstico (MIR 08, 58). El nivel de anticuerpos no se relaciona con la gravedad de la enfermedad pero sí sirven como monitorización de la evolución y respuesta al tratamiento de forma individual.
- Anticuerpos antimúsculo estriado.  
Son más frecuentes en formas con timoma.

- **Estudio electrofisiológico.**

- Estimulación nerviosa repetitiva.  
Produce una disminución rápida del potencial de las respuestas.
- Electromiografía de fibra aislada.  
Incremento del "jitter" (variabilidad del intervalo interpotencial).

- **TAC/RM torácica.**

Para descartar timoma.

- Sobredosis con anticolinesterásicos.  
Efectos muscarínicos como aumento de la debilidad (crisis colinérgica), salivación, náuseas y diarreas.

- **Corticoides e inmunosupresores** (azatioprina y ciclosporina).

Son de segunda elección. Se emplean cuando el tratamiento con anticolinesterásicos no consigue controlar la clínica.

- **Plasmaféresis e inmunoglobulinas** intravenosas.

Para las crisis miasténicas.

- **Timectomía.**

Indicada en todos los casos con timoma y en las formas generalizadas en pacientes entre la pubertad y los 55 años (MIR). No se ha llegado a un acuerdo sobre si la timectomía se debe recomendar como norma en los niños, en los mayores de 55 años y en los pacientes con debilidad limitada a la musculatura ocular.



Figura 3. Timoma (T) en un paciente con miastenia gravis. Tomada de DTM, Diagnóstico y Tratamiento Médico. Marbán.



Figura 2. Disminución del potencial en la estimulación nerviosa repetida de la miastenia gravis.

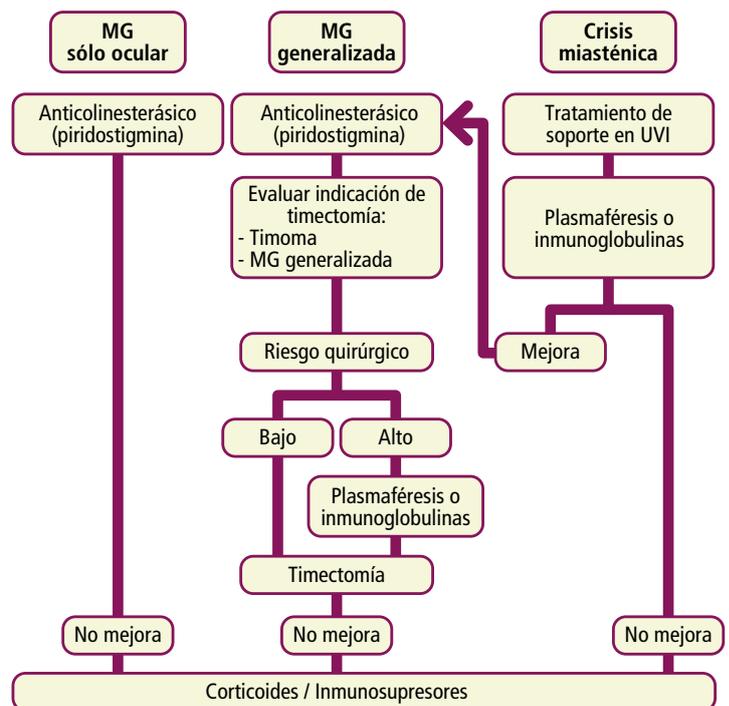
**Diagnóstico diferencial**

Eaton-Lambert, neurastenia, hipertiroidismo, botulismo (en éste hay afectación pupilar), oftalmoplejía externa progresiva (diplopía), lesión ocupante de espacio (que produzca diplopía) y algunos fármacos: penicilamina, aminoglucósidos, procainamida...

**Tratamiento**

- **Fármacos anticolinesterásicos.**

De primera elección (MIR): piridostigmina (oral) o neostigmina (parenteral).



MG = miastenia gravis.

Figura 4. Manejo de la miastenia gravis.

**6.2. Síndrome de Eaton-Lambert**

Trastorno **presináptico** de la unión neuromuscular producido por autoanticuerpos contra canales de calcio dependientes de voltaje del terminal presináptico, que altera la liberación de Ach (**MIR**).

**Clínica**

Debilidad muscular de miembros superiores e inferiores, de predominio proximal con escasa afectación de la musculatura bulbar, aunque aparece ptosis y diplopía en el 50-70%. Hay mejoría con el ejercicio.

- Los reflejos osteotendinosos están disminuidos o abolidos.
- Clínica disautonómica. Sequedad de boca, impotencia, visión borrosa...
- La mayoría asocia carcinoma pulmonar de células pequeñas. Ante la sospecha de este proceso está indicada la realización de una radiografía de tórax (**MIR**).
- Asocian también otras enfermedades autoinmunes.

**Electrofisiología**

La estimulación repetitiva produce un aumento del potencial de las respuestas.

**Tratamiento**

Extirpación del tumor, plasmaféresis y terapia inmunosupresora.

- Guanetidina y 3-4 diaminopiridina.

Para facilitar la liberación de Ach (**MIR**).

**Recuerda...**

La miastenia gravis no afecta a las pupilas ni a los reflejos, mientras que sí se afectan en el síndrome de Eaton-Lambert.

**6.3. Botulismo**

(Ver manual de Infecciosas y Microbiología)

	MIASTENIA GRAVIS	SÍNDROME DE EATON-LAMBERT	BOTULISMO
<b>PATOGENIA</b>	Postsináptica: anticuerpos antirreceptor de acetilcolina	Presináptica: anticuerpos anticanal de calcio	Presináptica: tóxima botulínica
<b>MÁS FRECUENTE EN...</b>	Mujeres, 3ª década de la vida	Varones 5ª década de la vida	Lactante
<b>MUSCULATURA AFECTADA</b>	Bulbar, proximal de miembros	Ocular extrínseca, proximal de miembros	Bulbar, generalizada
<b>DISAUTONOMÍA</b>	No	Sí	Sí
<b>REFLEJOS TENDINOSOS</b>	Normales	Hipoactivos	Hipoactivos
<b>TRAS EJERCICIO FÍSICO</b>	Empeora	Mejora	-
<b>PUEDA ASOCIARSE A...</b>	Timoma, hiperplasia tímica	Carcinoma pulmonar de células pequeñas	-
<b>TRATAMIENTO</b>	Piridostigmina/Neostigmina Corticoides Plasmaféresis Timectomía	Extirpación del tumor Inmunosupresores 3,4-DAP	Soporte vital Antitoxina equina

Tabla 1. Diagnóstico diferencial de las alteraciones de la fuerza y el tono muscular.

## TEMA 7

## ENFERMEDADES NUTRICIONALES Y METABÓLICAS

## Enfoque MIR

Es un tema que va cobrando más importancia en los últimos años. Hay que saberse muy bien la enfermedad de Wernicke (patogenia, tríada clásica y tratamiento) y la degeneración subaguda combinada de la médula (déficit vitamínico y clínica).

## 7.1. Enfermedades metabólicas adquiridas del sistema nervioso (MIR)

## Encefalopatía hipóxico-isquémica

Si la anoxia persiste más de 3-5 minutos se establece un daño cerebral irreversible. Las áreas más sensibles son: ganglios basales, cerebelo, hipocampo y regiones frontera parietooccipitales.

## Etiología

Por aporte insuficiente de oxígeno al cerebro, causado por: infarto agudo de miocardio, parada cardiorrespiratoria, shock, asfixia, intoxicación por CO y cianuro.

## Clínica

Desde alteraciones leves (alteraciones de la capacidad de juicio, falta de atención...), pasando por deterioro mental con síndrome de Korsakoff, ceguera cortical, ataxia, mioclonías, distonía o parkinsonismo hasta muerte cerebral. Las crisis convulsivas tras la anoxia son relativamente infrecuentes (MIR).

## - Encefalopatía postanóxica tardía.

Tras una mejoría inicial el paciente desarrolla un deterioro neurológico rápido hasta la muerte.

## Tratamiento

Restauración de la función cardiorrespiratoria de forma inmediata.

## Encefalopatía hipoglucémica

Glucemia menor de 30 mg/dl (periodos prolongados de hipoglucemia para que se produzca daño irreversible).

## Etiología

Sobredosis de insulina o antidiabéticos orales, insulinoma, intoxicación por etanol y síndrome de Reye.

## Clínica

Confusión, convulsiones, estupor, coma y en ocasiones signos focales.

## Encefalopatía hipercápnica

## Etiología

Enfermedades respiratorias crónicas retenedoras de CO<sub>2</sub> (fibrosis pulmonar, enfisema...).

## Clínica

Hipertensión intracraneal: cefalea holocraneal o frontal intensa, edema de papila, embotamiento, somnolencia... hasta coma.

## Encefalopatía hepática

La insuficiencia hepática crónica produce un shunt porto-cava, con paso a la circulación sistémica de toxinas (amonio) que causan la encefalopatía hepática.

## Clínica

Confusión, somnolencia hasta el coma, asterixis. Se suele desencadenar con hemorragia digestiva.

Si el trastorno metabólico persiste durante meses o años, se puede establecer un cuadro de demencia y clínica extrapiramidal con temblor, disartria, ataxia y corea llamado **degeneración hepatocerebral adquirida o encefalopatía hepática crónica (MIR)**.

**Electroencefalograma** característico: ondas trifásicas.

## Tratamiento

Disminución de la absorción de amonio, reduciendo el aporte de proteínas, lavados de colon, antibióticos para disminuir la flora bacteriana productora de amonio (neomicina) y lactulosa.

## Encefalopatía urémica

## Encefalopatía urémica aguda

Apatía, inatención, cansancio e irritabilidad que evoluciona a un deterioro cognitivo progresivo del nivel de conciencia asociado a mioclonías, asterixis y convulsiones. **Tratamiento:** corrección de la función renal.

## Síndrome de desequilibrio

A las 3-4 horas de la hemodiálisis o diálisis peritoneal se produce un cuadro consistente en cefalea, náuseas, convulsiones y en ocasiones clínica de hipertensión intracraneal (debido al paso excesivo de agua al sistema nervioso central desde el plasma).

## Demencia dialítica

Complicación poco frecuente de la diálisis crónica y se cree debido a intoxicación crónica con aluminio.

## 7.2. Enfermedades nutricionales

## Encefalopatía de Wernicke (MIR)

Causada por un déficit de tiamina o vitamina B<sub>1</sub>, más frecuente en pacientes alcohólicos y malnutridos (por hiperemesis (MIR), cáncer, inanición...). Es un cuadro neurológico agudo. "Las reservas de tiamina no superan las 3 semanas".

**Clínicamente** se caracteriza por alteraciones oculomotoras, ataxia y síndrome confusional (MIR 08, 165):

- Alteraciones oculomotoras.

Las más frecuentes son debilidad o parálisis bilateral (no simétrica) del VI par o nistagmo generalmente horizontal. Puede existir: parálisis supranuclear de la mirada y miosis arreactiva.

- Ataxia.

De predominio axial (aumento de la base de sustentación y marcha inestable).

- Síndrome confusional.  
En casi todos los pacientes (90%).

### Diagnóstico

Clínico. La prueba más fiable para detectar el déficit de tiamina es la determinación de la actividad transcetolasa en sangre y hematíes (disminuida) y aumento del piruvato.

**Es una urgencia médica:** si no se trata con tiamina, el curso es grave (desde estupor hasta muerte) (MIR 08, 54). Tras el tratamiento con tiamina, mejoran primero los trastornos oculares y luego la ataxia; pudiendo persistir un estado amnésico con déficit de la memoria reciente y del aprendizaje con fabulación: psicosis de Korsakoff (ver manual de Psiquiatría).

**Importante:** ante todo paciente alcohólico al que hay que administrar suero glucosado, ANTES, 50 a 100 mg i.v. de vitamina B<sub>1</sub> (la tiamina es un cofactor en el metabolismo de la glucosa y su déficit puede exacerbarse con la administración inicial de glucosa) (MIR 09, 60).

### Degeneración combinada subaguda de la médula espinal

Déficit de vitamina B<sub>12</sub> (falta de absorción intestinal por déficit de factor intrínseco).

### Clínica

Los síntomas iniciales son parestias distales en los miembros. Posteriormente aparece clínica secundaria a la desmielinización y gliosis astrocítica de cordones posteriores (pérdida de sensibilidad vibratoria en miembros inferiores y ataxia sensitiva), columnas laterales (paraparesia espástica en miembros inferiores con signos de primera motoneurona) (MIR), y, al afectarse el sistema nervioso periférico, puede existir arreflexia. A nivel hematológico: anemia megaloblástica (MIR).

El signo más constante es la pérdida simétrica del sentido de la vibración.

### Diagnóstico

Se confirma por la determinación de niveles séricos de B<sub>12</sub> y test de Schilling (MIR).

### Tratamiento

Vitamina B<sub>12</sub> intramuscular.

### Pelagra

Déficit de niacina y/o triptófano por dietas pobres en vitamina B3 basadas en el maíz. También aparece en la enfermedad de Hartnup y en el síndrome carcinoide por alteración del metabolismo del triptófano.

Se manifiesta por la **Triada** (las 3 D): **Demencia + Diarrea + Dermatitis fotosensible.**

- A nivel neurológico predomina la clínica de encefalopatía, aunque puede darse la mielopatía o neuropatía periférica.
- El hallazgo cutáneo más característico es la erupción fotosensible. Aparece en la cara, cuello y la región superior del tórax, lo que se conoce como "collar de Casal". También puede aparecer en las zonas descubiertas de los antebrazos y en el dorso de las manos. Inicialmente se manifiesta como eritema e hinchazón pruriginosos. Con el tiempo aparece engrosamiento, descamación e hiperpigmentación en la piel afectada.



Figura 1. Pelagra.

### Polineuropatía nutricional

Suele asociarse a alcoholismo. Déficit vitamínico.

### Tratamiento

Vitaminas B y ácido fólico.

### Degeneración cerebelosa alcohólica

En alcohólicos crónicos, se desarrolla de forma subaguda. Se afecta sobre todo la postura y la marcha. Se produce atrofia del vermis cerebeloso.

### Déficit de vitamina E

Se produce en el síndrome de malabsorción crónica (abetalipoproteinemia, tras resección intestinal y en enfermedad hepato-biliar) y en mutaciones de la proteína transportadora de la vitamina E. Se produce neuropatía periférica, ataxia y debilidad en musculatura proximal.

### Ambliopía carencial

(Neuropatía óptica nutricional, ambliopía por tabaco y alcohol). Disminución de la agudeza visual y alteración de la visión en color progresiva en días o semanas.

### Tratamiento

Abstinencia de tabaco y alcohol y vitamina B<sub>12</sub>.

### Síndrome de Strachan

Ambliopía, neuropatía dolorosa y dermatitis bucogenital, en poblaciones desnutridas (Cuba 1991-93: brote epidémico asociado al embargo comercial, que disminuyó la ingesta de vitaminas y aumentó el consumo de ron y tabaco; mejoró con aporte de tiamina, B<sub>12</sub>, riboflavina y niacina).

## TEMA 8

## NEUROPATÍAS

## Enfoque MIR

Este tema es bastante difícil de esquematizar, por lo que no intentes profundizar mucho; hay que saber sobre todo hacer una aproximación diagnóstico-etiológica de las polineuropatías según su evolución, inicio y neurofisiología. Centrarse en el síndrome Guillain-Barré que es el más preguntado (sobre todo clínica y LCR) y la neuropatía diabética.

## 8.1. Electrofisiología del nervio y músculo

## Electromiografía

Registro en reposo y tras una contracción voluntaria de la actividad eléctrica del músculo (se mete una aguja en el músculo).

## Anomalías

- Actividad espontánea (fibrilación, ondas positivas y descargas repetitivas complejas).  
Aparece en músculos denervados.
- Permite diferenciar los patrones neuropáticos de los miopáticos.

## Estudio de conducción nerviosa

Estudia nervios sensitivos, motores o mixtos. Valora dos parámetros: **velocidad** y **amplitud** del potencial.

## Anomalías

- Amplitud disminuida y velocidad normal-neuropatías axonales (la amplitud de los potenciales depende de la integridad del axón).
- Velocidad disminuida y amplitud normal-neuropatías desmielinizantes (la misión de la mielina es aumentar la velocidad de conducción de los nervios periféricos (MIR)). En las neuropatías desmielinizantes no homogéneas también encontraremos bloqueos de conducción.

## Técnicas especiales

- Respuesta muscular tras estimulación repetitiva.  
Útil en el diagnóstico de miastenia gravis, síndrome de Eaton-Lambert y botulismo.
- Electromiografía de fibra aislada (Jitter).  
Técnica más sensible para el diagnóstico de la miastenia gravis.

## 8.2. Conceptos

## Polineuropatía

Proceso diseminado, normalmente simétrico, gradual, distal (en "guantes y calcetín"), que empieza por las extremidades inferiores.

## Excepciones

- Inicio en miembros superiores.
  - Por plomo.  
Mano péndula bilateral.
  - Tangier.  
Amígdalas hipertróficas anaranjadas.

- Inicio proximal.

Diabetes, porfirias (dolor abdominal, crisis comiciales y psicosis) (MIR), talidomida.

Las causas más frecuentes son: diabetes mellitus (DM), alcohol y el síndrome de Guillain-Barré. La DM es la causa más prevalente de neuropatía periférica en países desarrollados. La neuropatía infecciosa más frecuente en nuestro medio es el herpes zóster.

## Clasificación

(Ver tabla 1 en la página siguiente)

## Evolución

- Aguda.  
Etiología inflamatoria, inmunológica, vascular o toxicometabólicas (uremia, porfirias y arsénico).
- Subaguda (semanas-meses).  
La mayoría de las toxicometabólicas y nutricionales. Suelen ser simétricas y distales en miembros inferiores, sensitivomotoras y axonales.
- Crónica.  
Enfermedad hereditaria, o en casos raros metabólica (DM, paraproteinemias).

## Mononeuropatía

Trastorno delimitado a un solo tronco nervioso (ver manual de Traumatología y Cirugía Ortopédica).

## Mononeuritis múltiple

Afectación simultánea o consecutiva de troncos nerviosos individuales no contiguos.

## Polirradiculopatía

Trastorno del sistema nervioso periférico localizado en las raíces medulares.

## Plexopatía

Afección de nervios múltiples en un plexo (braquial o lumbar).  
**Causas:** traumatismo directo en plexo, costilla cervical, infiltración, radioterapia, idiopáticas, hemorragia retroperitoneal.

## 8.3. Sintomatología

## Trastorno de la función motora

Debilidad en el territorio de los nervios patológicos, proporcional al número de motoneuronas afectadas.

- Distribución típica.  
En la mayoría hay debilidad de predominio distal (primero en pies y piernas, luego en manos y antebrazos).
- Otro patrón es el de las neuropatías agudas predominantemente motoras (p. ej., Guillain-Barré), en las que se afectan todos los músculos de las extremidades, tronco y cuello, y termina en parálisis respiratoria.
- Fasciculaciones, calambres o espasmos.

	AXONAL	DESMIELINIZANTE
AGUDAS	Porfirias Intoxicaciones masivas	Síndrome de Guillain-Barré Polineuropatía diabética
CRÓNICAS	- Alcohol - Diabetes (con v mixta) - Enf. Lyme (S>>M) - SIDA (S>>M, distal y simétrica) - Uremia, déficit B <sub>12</sub> , amiloidosis 1.ª, tóxicos: vincristina, isoniácida - Neuropatías hereditarias: HMSN II, ataxia Friedrich, ataxia-telangiectasia - Neuropatías paraneoplásicas (síndrome neuromuscular paraneoplásico más frecuente) <b>(MIR)</b>	- Enfermedad hepática crónica, hipotiroidismo - Gammopatía monoclonal IgM, paraproteinemias - Neuropatías hereditarias (leucodistrofias)
V. CODUCC.	>75% (conservada)	<75% (retardada)
RESP. F	N	Retrasada o ausente
REFLEJO H	N	Retrasada o ausente
EMG	Signos de denervación	N

S = déficit sensitivo; M = déficit motor.

Tabla 1. Clasificación de las polineuropatías.

### Trastornos de la función sensitiva

- Típica.

Distribución de manera simétrica en los segmentos distales de las extremidades, más en las piernas (guante y calcetín). Se pueden perder todos los tipos de sensibilidad.

- Otro patrón.

Pérdida primaria de la sensación de dolor y temperatura, con afectación menor o nula de los otros tipos (neuropatía de fibra fina). A veces aparecen parestesias, dolor y disestesias, más intensas en manos y pies, como sensación de pinchazos, hormigueos, dolor tenebrante... Frecuentes en las neuropatías alcohólica, diabética y sensitiva.

- Ataxia sensitiva.

	POLINEUROPATÍA SENSITIVA DE FIBRA FINA	POLINEUROPATÍA SENSITIVA DE FIBRA GRUESA
SÍNTOMAS	Disestesias quemantes y dolorosas	Adormecimiento distal y desequilibrio Debilidad
SIGNOS	Hipoalgesia. Disminución de la temperatura Tacto, posición y vibración conservados	Déficit sentido posición y vibratoria Ataxia sensitiva
ROT	Normales	Ausentes
FUNCIÓN MOTORA	Normal	Frecuentemente anormal

Tabla 2. Clasificación de las polineuropatías sensitivas.

### Reflejos tendinosos

Como regla, disminuidos o abolidos en las neuropatías.

### Trastornos vegetativos

Anhidrosis e hipotensión ortostática. También: alteraciones pupilares, falta de sudor, lágrimas y saliva, impotencia sexual, trastornos esfinterianos... Se relaciona con degeneración de las fibras amielínicas de los nervios periféricos. La causa que con más frecuencia ocasiona trastornos del sistema nervioso autónomo es la diabetes mellitus **(MIR)**.

### Deformidad y cambios tróficos

- **Pie equino o cavo, mano en garra, cifoescoliosis.**

Deformidades de pies, manos y columna vertebral en los casos de inicio en la infancia.

- **Atrofia por denervación.**

Es el trastorno trófico principal por interrupción de los nervios motores.

- **Analgesia.**

Predispone a quemaduras y úlceras por presión, la piel se vuelve tensa, las uñas se curvan, disminuye el crecimiento del pelo, extremidad caliente y sonrosada.

- **Mal perforante del pie.**

Úlceras plantares de repetición **(ver figura 1 en la página siguiente)**.

- **Artropatía de Charcot.**

Deformidad articular debido a traumatismos múltiples sobre articulaciones analgesiadas (también en tabes dorsal yiringomielia) **(ver figura 2 en la página siguiente)**.



Figura 1. Mal perforante plantar.



Figura 2. Artropatía de Charcot.

### Meralgia parestésica (MIR 05, 62)

Disestesias en la cara anteroexterna del muslo, que pueden aumentar con la bipedestación, por atrapamiento del nervio femorocutáneo. La clínica suele ceder espontáneamente, aunque el tratamiento puede requerir de infiltraciones locales de un anestésico y, raras veces, la descompresión quirúrgica.

### Mononeuropatías

(Ver manual de Traumatología y Cirugía Ortopédica) (MIR 09, 59)

(Ver tablas 3 y 4 en la página siguiente)

## 8.4. Mononeuropatías múltiples

### Causas

- Vasculitis.  
Panarteritis nodosa (la más frecuente (MIR)), Churg-Strauss, Wegener, crioglobulinemia mixta esencial, síndrome de Sjögren, vasculitis aislada del sistema nervioso...

- Conectivopatías.  
Artritis reumatoide, lupus, enfermedad mixta del tejido conectivo.
- Otras.  
Sarcoidosis, enfermedad de Lyme, lepra, VIH, amiloidosis, diabetes (causa más frecuente en la población general).

## 8.5. Síndrome de Guillain-Barré o polirradiculoneuritis aguda

Polineuropatía segmentaria desmielinizante **Aguda**, **Ascendente**, **Arrefléxica**, de predominio motor, precedida de parestesias ligeras en manos y pies.

Afecta a todas las edades y sexos.

### Etiología

- Desconocida (probablemente autoinmune).
- En dos tercios existen antecedentes de infección viral respiratoria o gastrointestinal, 1-3 semanas antes del inicio de la neuropatía.
- Infecciones por virus de la familia herpes, tras gastroenteritis por *Campylobacter jejuni* (el más frecuente), en algunos casos tras intervención quirúrgica, en pacientes con linfoma y con lupus eritematoso sistémico (MIR).

### Clínica

Dolores musculares y debilidad progresiva que evoluciona de forma más o menos simétrica en días o una semana, de forma ascendente (comienza por los miembros inferiores, asciende al tronco y a los miembros superiores –parálisis tipo Landry–) (MIR), puede llegar a parálisis motora arrefléxica total con muerte por insuficiencia respiratoria en unos días. Puede haber paresia facial bilateral en el 50% de los casos (MIR); otros pares craneales que pueden afectarse son los que inervan la lengua y la musculatura deglutoria. A nivel sensitivo puede haber parestesias pero no existe un déficit de sensibilidad marcado. Reflejos tendinosos ausentes.

### Variante

Síndrome Miller-Fisher: ataxia, arreflexia y oftalmoplejía externa; puede desarrollarse debilidad en fases más avanzadas.

### Diagnóstico

Clínico.

- Líquido cefalorraquídeo (MIR 07, 60).  
Disociación albumino-citológica, con aumento de proteínas sin aumento de celularidad (<10/ml) (MIR). Aparece a partir de la primera semana y es máxima entre la segunda y la cuarta.
- Estudios neurofisiológicos (MIR).  
El primer signo diagnóstico es la abolición de onda F y posteriormente velocidad de conducción lenta y aumento de las latencias distales con bloqueos de conducción motora (desmielinización). En fases avanzadas se pueden observar potenciales de denervación. Los hallazgos electrofisiológicos que tienen lugar en el Guillain-Barré son leves o inexistentes en fases iniciales y van por detrás de la evolución clínica; por este motivo, cuando se sospecha firmemente el diagnóstico se inicia tratamiento sin esperar a la aparición de las características alteraciones electrodiagnósticas (MIR 08, 57).

A. LESIONES RADICULARES INTRARRAQUÍDEAS DE LA COLUMNA LUMBOSACRA		
LESIÓN	REFLEJO DÉBIL/ABOLIDO	MÚSCULOS PRINCIPALMENTE AFECTOS
L4	Patelar	Cuádriceps, aductor mayor Tibial anterior, tibial posterior
S1	Aquileo	Gemelos, sóleo, glúteo mayor Esfínteres
B. LESIONES DE PLEXO LUMBOSACRO Y DE SUS COLATERALES		
TOPOGRAFÍA LESIONAL/SÍNDROME	ETIOLOGÍA MÁS FRECUENTE	
Plexo lumbar/plexo sacro	Infiltración tumoral Lesión radioterápica Intervenciones quirúrgicas	
Amiotrofia proximal	Diabetes (síndrome de Garland) Idiopática	
Nervio femorocutáneo (meralgia parestésica)	Atrapamiento	
Nervio pudendo (trastornos esfinterianos)	Compresión Traumatismos del parto Estreñimiento crónico	
C. LESIONES DE NERVIOS DE LA EXTREMIDAD INFERIOR		
NERVIO	CAUSA MÁS FRECUENTE	
Crural o femoral	Traumatismo Cirugía de cadera	
Obturador	Traumatismos Cirugía ginecológica	
Ciático mayor	Inyección glútea úlceras decúbito	
Peroneal común	Compresión postural	
Tibial posterior (canal tarsiano)	Atrapamiento	

Tabla 3. Clasificación de las mononeuropatías de los miembros inferiores.

**Diagnóstico diferencial**

- Hay que descartar: Parálisis hipopotasémica, mielitis aguda, botulismo, poliomyelitis, porfiria, difteria, neuropatías tóxicas (dapsona, talio, nitrofurantoina), neuroborreliosis o enfermedad de Lyme.
- Se debe dudar del diagnóstico si hay **(MIR)**:
  - Fiebre alta al inicio del cuadro.
  - Déficit asimétrico a lo largo de toda la evolución.
  - Comienzo con alteración esfinteriana o persistencia de ésta.
  - Nivel sensitivo claro.
  - Líquido cefalorraquídeo con más de 50 células/ml o que contiene polimorfonucleares.

**Tratamiento**

Hospitalización.

- Medidas de soporte (el 30% requiere ventilación asistida **(MIR)**).

A. LESIONES RADICULARES INTRARRAQUÍDEAS DE LA COLUMNA CERVICAL		
LESIÓN	REFLEJO DÉBIL/ABOLIDO	MÚSCULOS PRINCIPALMENTE AFECTOS
C5 C6 C7 C8 D1	Bicipital Tricipital	Deltoides, supraespinoso Bíceps, supinador largo Tríceps, extensores de los dedos Cubital, anterior, interóseos Intrínsecos de la mano
B. PRINCIPALES LESIONES DE PLEXO BRAQUIAL Y DE SUS COLATERALES		
TOPOGRAFÍA LESIONAL/SÍNDROME	ETIOLOGÍA MÁS FRECUENTE	
Plexo superior (Duchenne-Erb)	Parálisis braquial obstétrica Traumatismos en estiramiento	
Plexo inferior (Klumpke-Déjerine)	Traumatismos en abducción Neoplasias apicales de pulmón	
Desfiladero toracoclavicular	Costilla vertical Escaleno anterior	
Neuralgia amiotrófica (Parsonage-Turner)	Idiopática	
Nervio torácico inferior (escápula alada)	Sobrecarga hombro	
Nervio supraescapular (incisura escapular)	Traumatismo; atrapamiento	
C. LESIONES DE NERVIOS DE LA EXTREMIDAD SUPERIOR		
NERVIO	CAUSA MÁS FRECUENTE	
Circunflejo	Luxaciones húmero	
Musculocutáneo	Traumatismo	
Radial (parálisis sábado noche)	Compresión postural	
Mediano (túnel carpiano)	Atrapamiento	
Cubital (parálisis cubital tardía)	Compresión postural	

Tabla 4. Clasificación de las mononeuropatías de los miembros superiores.

- Inmunoglobulinas i.v. o plasmaféresis **(MIR)**. En las dos primeras semanas son útiles para abreviar el plazo de recuperación y mejoran el pronóstico funcional a largo plazo.
- El tratamiento con corticoides orales o intravenosos **no** ha demostrado ningún beneficio.

**Pronóstico**

Favorable: 85% recuperación completa o casi completa.

**Recuerda...**

El caso clínico típico **(MIR 05, 60)** sería un joven con cuadro agudo o subagudo de debilidad de predominio en miembros inferiores con arreflexia generalizada y trastorno sensitivo asociado.

### 8.6. Polineuropatía desmielinizante crónica (PDIC)

Polirradiculopatía crónica diseminada con disociación albuminocitológica en líquido cefalorraquídeo (similar al Guillain-Barré). ¡Ojo! porque a diferencia de la forma aguda, ésta sí responde a los corticoides.

### 8.7. Neuropatía diabética

La diabetes mellitus es la causa más prevalente de neuropatía periférica.

Presente en el 4% de los diabéticos en el momento del diagnóstico, 15% a los 20 años y 50% a los 30 años. Afecta a ambos sexos y a todo tipo de diabetes.

#### Etiopatogenia

El factor principal es la hiperglucemia y la duración de la enfermedad.

#### Clinica

Dos cuadros clínicos bien definidos:

#### Polineuropatía simétrica y distal

El más común (MIR 08, 71).

- Relacionado con el tiempo de evolución.
- Combina clínica sensitiva, motora y autonómica.
- Los síntomas iniciales suelen ser la pérdida del reflejo aquileo y disminución de la sensibilidad vibratoria.
- De forma lenta, los trastornos sensitivos prevalecen. La debilidad muscular no suele incapacitar al paciente, pero sí la afectación autonómica, con trastornos tróficos cutáneos, impotencia en el varón, diarreas nocturnas, hipotensión ortostática. Pueden desarrollar úlceras neuropáticas e incluso articulaciones de Charcot.
- Los reflejos tendinosos, sobre todo los aquileos, están abolidos.
- Neuropatía motora proximal (también mal llamada "amiotrofia diabética"). Afectación del nervio crural y ciático; es más frecuente la debilidad en los músculos proximales que en los distales, con amiotrofia. Recuperación en meses.

No se dispone de un tratamiento específico, aunque un control estricto de la glucemia parece mejorar el cuadro clínico. En caso de dolor: **amitriptilina**.

#### Mononeuritis o mononeuritis múltiple

- Puede afectar cualquier nervio, sobre todo a los oculomotores. III par (el más frecuente) (MIR), o el VI. También los intercostales.

- Son frecuentes las lesiones por atrapamiento y compresión.
- Suele afectar a mayores de 50 años, con DM tipo II, tras períodos de adelgazamiento. Inicio agudo o subagudo, con dolor, debilidad y atrofia de músculos (psoas, cuádriceps y aductores). Unilateral.
- La tendencia espontánea es la mejoría en 6-12 meses.

### 8.8. Neuropatías hereditarias

(Neuropatías sensitivomotoras hereditarias: HMSN)

#### Polineuropatías hereditarias sin base metabólica conocida

##### - HMSN tipo I.

Autosómica dominante. Forma desmielinizante de la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth (tipo 1). Es una neuropatía lentamente progresiva que debuta en la 1.<sup>a</sup>-2.<sup>a</sup> década con predominio motor, con debilidad y amiotrofia a nivel distal de los miembros inferiores, junto a deformidad de los pies (piernas de cigüeña y pies cavos).

##### • Anatomía patológica.

Formación de bulbos de cebolla.

##### - HMSN tipo II.

Autosómica dominante. Forma axonal de la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth (tipo 2). Su inicio es más tardío.

##### - HMSN tipo III o Enfermedad de Déjerine-Sottas.

Autosómica recesiva. Polineuropatía sensitivomotora desmielinizante, que se acompaña de hipertrofia de los nervios (sobresalen como tendones). Inicio durante lactancia o infancia.

##### - NHTA o Disautonomía familiar de Riley-Day.

Autosómica recesiva. Ausencia congénita de neuronas autonómicas en las astas intermediolaterales de la médula y células ganglionares sensoriales.

#### Polineuropatías hereditarias con trastorno metabólico

- Enfermedad de Refsum. Acúmulo de ácido fitánico.
- Enfermedad de Tangier. Déficit de HDL, colesterol bajo, triglicéridos altos.
- Enfermedad de Fabry. Angioqueratoma corporis diffusum, ligado al cromosoma X.
- Leucodistrofia metacromática. Déficit de sulfatasa. Acúmulo de sulfátido.
- Adrenoleucodistrofia.
- Porfirias (autosómicas dominantes). Intermitente aguda, variegata y coproporfiria. Son las únicas neuropatías genéticas de comienzo agudo.
- Neuropatías amiloides (familiares o no).

## TEMA 9

## EPILEPSIA

## Enfoque MIR

En los últimos años se está preguntando más. Hay que saber diferenciar entre las crisis parciales (simples/complejas) y generalizadas, los síndromes epilépticos más destacados y sobre todo el tratamiento de elección en cada caso (ver tabla 5).

## Definiciones

- **Convulsión.**

Movimiento involuntario a consecuencia de una descarga eléctrica hipsincrónica procedente del sistema nervioso central (SNC). El 2-3% de la población tiene en algún momento de su vida una crisis convulsiva y no se le considera paciente epiléptico.

- **Crisis epiléptica.**

Conjunto de fenómenos motores y no motores consecuencia de dicha descarga (5-10% de la población). Una crisis aislada es sólo un síntoma y no define una enfermedad epiléptica.

- **Epilepsia.**

Repetición crónica de crisis epilépticas (0,3-0,5% de la población).

- **Síndrome epiléptico.**

Conjunto de síntomas y signos que define una entidad epiléptica con diferentes etiologías.

- **Pseudocrisis o crisis psicógenas.**

Episodios no epilépticos, que suelen darse en sujetos con epilepsia verdadera, en los que puede existir actividad motora atípica (movimientos pélvicos, llanto...) o aparente falta de reactividad a estímulos externos, sin confusión posterior. No existe respuesta a fármacos antiepilépticos, por lo que pueden confundirse con una epilepsia farmacorresistente. La monitorización mediante vídeo-EEG permite diferenciarlas de las crisis verdaderas (MIR 11, 65).

## Etiología

Los síndromes epilépticos se dividen en:

- **Epilepsias idiopáticas o primarias.**

La influencia genética suele ser mayor.

- **Epilepsias sintomáticas o secundarias.**

De etiología conocida y demostrable.

- **Epilepsias criptogenéticas.**

Se suponen que son sintomáticas, pero no se puede demostrar la etiología.

## Clasificación de las crisis epilépticas

(Ver tabla 1)

## 9.1. Crisis parciales

Activación de neuronas de un área limitada de la corteza cerebral. Se asocian típicamente a anomalías estructurales.

## Crisis parciales simples

Sin alteración del nivel de conciencia (MIR). Destacar:

- Los movimientos involuntarios aparecen en el lado contralateral al córtex frontal afecto.

CRISIS PARCIALES O FOCALES (ÁREA LIMITADA DEL CÓRTEX)	CRISIS PRIMARIAMENTE GENERALIZADAS (INICIO SIMULTÁNEO EN AMBOS HEMISFERIOS CEREBRALES)	CRISIS NO CLASIFICABLES
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Crisis parciales simples (con signos motores, sensitivos, autónomos o psíquicos, sin alteración de la conciencia)</li> <li>- Crisis parciales complejas (única crisis parcial con alteración de la conciencia)</li> <li>- Con generalización secundaria (a la fenomenología de la crisis parcial precedente se le llama: aura)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- De ausencia (pequeño mal)</li> <li>- Tonicoclónicas (gran mal)</li> <li>- Tónica</li> <li>- Atónica</li> <li>- Mioclónica</li> </ul>	<p>Convulsiones neonatales Espasmos infantiles</p>

Tabla 1. Clasificación de las crisis epilépticas.

- En ocasiones la actividad motora de una crisis parcial se propaga a través de las extremidades (propagación Jacksoniana).
- Después de una crisis parcial motora puede existir una paresia focal transitoria (parálisis de Todd).
- Las crisis parciales que se originan en el córtex frontal o temporal pueden dar lugar a sintomatología psíquica (despersonalización, déjá vu, jamais vu...) (MIR).

**Los límites clínicos entre crisis parciales y generalizadas no son siempre estrictos.** La presencia de clínica focal (desviación oculocefálica, movimientos o alteración sensitiva en una extremidad o hemicuerpo, alucinaciones, sensación epigástrica ascendente) **ANTES** de la generalización tonico-clónica debe hacernos pensar en inicio parcial de la crisis (MIR 09, 55).

## Crisis parciales complejas

Hay desconexión del medio, el paciente queda con la mirada perdida y frecuentemente hay automatismos motores (masticación, chupeteo...). Habitualmente hay confusión breve posterior, no recuerda la mayor parte del ataque (MIR). Se originan por descargas en la región medial del lóbulo temporal (60%) (MIR 07, 61) o en el lóbulo frontal.

En ocasiones, los pacientes presentan aura visceral ("mala gana, angustia"), no recuerdan lo sucedido y presentan automatismos durante la crisis (MIR 06, 61).

## 9.2. Crisis generalizadas

Se originan simultáneamente en ambos hemisferios, por lo que la pérdida de conciencia ocurre desde el principio del ataque.

**Crisis tonicoclónicas (gran mal)**

Son el tipo de crisis más frecuentes secundarias a trastornos metabólicos. Clínicamente se presentan:

- **Pródromos.**  
Algunos pacientes refieren síntomas poco definidos en las horas previas (intranquilidad, cefalea), los cuales no deben ser confundidos con las auras causadas por las crisis parciales secundariamente generalizadas.
- **Fase tónica.**  
Consiste en una contracción tónica generalizada con caída al suelo, acompañada de cianosis, aumento de la frecuencia cardíaca y de la presión arterial y midriasis (MIR 04, 61). A veces grito por espiración forzada.
- **Fase clónica.**  
Contracciones rítmicas de los miembros de gran intensidad, con respiración estertorosa, mordedura de lengua e hipersalivación. En ambas fases puede existir incontinencia de esfínteres.
- **Estado poscrítico.**  
Ausencia de respuesta a estímulos externos y flaccidez muscular seguida de una fase de lenta recuperación del nivel de conciencia (minutos-horas) acompañada de confusión. El paciente refiere cefalea y mialgias durante varias horas tras la crisis.

**Crisis de ausencias**

Desconexión del medio rápida, de segundos de duración, sin convulsiones ni pérdida del tono postural aunque pueden acompañarse de signos motores bilaterales sutiles (parpadeo, masticación). La conciencia se recupera rápidamente sin confusión post-ictal (MIR 10, 168) y amnesia del episodio. Existe predisposición familiar. Típicas en la infancia.

(Ver tabla 2)

**Crisis atónicas**

Pérdida repentina de 1-2 segundos del tono postural. La conciencia se altera brevemente y no suele haber confusión post-ictal.

**Crisis mioclónicas**

En epilepsia mioclónica juvenil.

**9.3. Crisis no clasificadas**

**Convulsiones febriles**

Son las crisis más frecuentes de la edad infantil (entre 6 meses y 5 años). Normalmente son secundarias a infecciones virales. Existe **predisposición genética**.

Electroencefalograma (EEG) poscrítico: puede mostrar alteraciones por edema cerebral. Pero el EEG posteriormente es negativo o normal.

	CRISIS FEBRILES TÍPICAS	CRISIS FEBRILES ATÍPICAS
<b>PIEBRE</b>	Alta	Baja (<38 °C)
<b>EDAD</b>	6 meses-5 años	<6 meses o >5 años
<b>CLÍNICA</b>	- Crisis tonicoclónicas (MIR) - Breve duración (<15 min) - Sin parálisis ni sueño profundo	- Crisis parciales o asimétricas - Mayor duración (>15 min) - Con parálisis y sueño profundo
<b>PRONÓSTICO</b>	Riesgo epilepsia ≈ población general	Riesgo epilepsia 10-15%

Tabla 3. Convulsiones febriles. Adaptado de: Principles and Practice of Pediatrics, 3.ª Edición. JB Lippincott, 1999.

**Tratamiento**

Medidas antitérmicas (MIR 08, 184; MIR). Si son prolongadas o se presentan en forma de estatus: diacepam intravenoso o vía rectal (MIR).

	TÍPICAS (PETIT MAL) (MIR 13, 71)	ATÍPICAS
<b>CLÍNICA</b>	Comienzan a los 4-8 años El 60-70% remiten espontáneamente en la adolescencia <b>Desencadenantes:</b> hiperventilación e hipoglucemia <b>Picnolepsia:</b> cuando se presentan muchas ausencias simples cada día	Comienzo y fin menos brusco Suelen asociarse a anomalías estructurales difusas o focales Suelen asociar signos motores más evidentes (mioclonías posturales de brazos, automatismos gestuales...)
<b>EEG (CRÍTICO)</b>	<b>Patognomónico:</b> descargas generalizadas y simétricas de punta-onda a 3 Hz (MIR) <b>Intercrítico:</b> suele ser normal	Patrón lento y generalizado de punta-onda a ≤2,5 Hz
<b>TRATAMIENTO</b>	Etosuximida/Valproato* (MIR)	Valproato - Tienden a ser resistentes a medicamentos (politerapia)
<b>PRONÓSTICO</b>	Bueno	Peor

\* En las ausencias típicas tanto el ácido valproico como la etosuximida se consideran fármacos de primera elección. Se tiende a usar la etosuximida cuando sólo existen crisis de ausencia y el ácido valproico cuando además coexisten otros tipos de crisis (algo que ocurre con relativa frecuencia en la epilepsia de la niñez con ausencias típicas).

Tabla 2. Crisis de ausencia.

## 9.4. Síndromes epilépticos

La ILAE (Liga Internacional Contra la Epilepsia) presenta una clasificación de los síndromes epilépticos de los que sólo expondremos los siguientes.

### Idiopáticos

#### Epilepsia benigna de la infancia con puntas centrotemporales o Rolándica

Autosómica dominante (AD). Comienza en la infancia y remite en la adolescencia. Son crisis parciales simples breves (motoras o sensitivas), y la mayor parte de las crisis aparecen durante el sueño. EEG típico: puntas en región centrotemporal que se propagan de un lado a otro con registro de fondo normal (MIR). No precisan tratamiento dada su evolución espontánea.

#### Epilepsia mioclónica juvenil (síndrome de Janz) (MIR 12, 82)

En la adolescencia. En un 50% existen antecedentes familiares. Se trata de crisis mioclónicas frecuentes al despertarse, por ejemplo, sacudidas musculares en los miembros superiores; estas sacudidas pueden generalizarse con pérdida brusca de conciencia. Buen pronóstico.

**EEG:** descargas bilaterales y sincronas de punta-onda.

#### - Tratamiento.

Ácido valproico.

#### Síndrome de la epilepsia con crisis de gran mal del despertar

Aparece antes de los 20 años. Crisis tonicoclónicas poco después del despertar. Desencadenadas por la privación de sueño.

#### - Tratamiento.

Ácido valproico.

### Secundarios

#### Síndrome de West (espasmos infantiles)

Aparece en el primer año de vida (típicas del 2.º trimestre). Pueden ser de origen criptogénico o sintomático (60% secundario a encefalopatías, lesiones cerebrales...). Se caracteriza por la tríada:

#### - Espasmos infantiles.

Contracciones musculares breves (1-3 s), en salvas de predominio en musculatura flexora que aparecen al despertar.

#### - Detención del desarrollo psicomotor.

Retraso mental en el 90%.

#### - Hipsarritmia.

Esencial para confirmar el diagnóstico (MIR). Consiste en un patrón de EEG desorganizado.

(Ver figura 1)

El **tratamiento** de elección actual es la vigabatrina. El ácido valproico a altas dosis o ACTH también son útiles (MIR).

Pueden evolucionar a un síndrome de Lennox-Gastaut.

#### Síndrome de Lennox-Gastaut

Afecta a niños de 1-8 años. Etiología superponible al síndrome de West. Se caracteriza por la tríada:

#### - Múltiples tipos de crisis.

Crisis tonicoclónicas generalizadas, atónicas y ausencias atípicas...

#### - Retraso mental (no en todos).

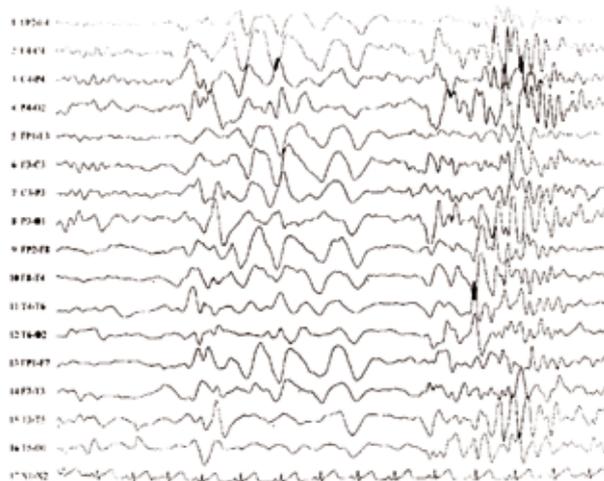


Figura 1. Hipsarritmia en el síndrome de West.

#### - Alteraciones del EEG.

Punta-onda lenta + ritmos reclutantes durante el sueño.

#### - Tratamiento.

Politerapia.

- De inicio se trata con la combinación ácido valproico y clobazán, aunque con frecuencia se requiere recurrir a lamotrigina o felbamato (peores efectos secundarios).

Mal pronóstico.

#### Esclerosis mesial del lóbulo temporal

Crisis parciales complejas. RM: detecta la esclerosis mesial del hipocampo. Rebelde al tratamiento farmacológico pero responde muy bien al tratamiento quirúrgico. Suelen comenzar en la infancia y suelen tener antecedente de crisis febriles.

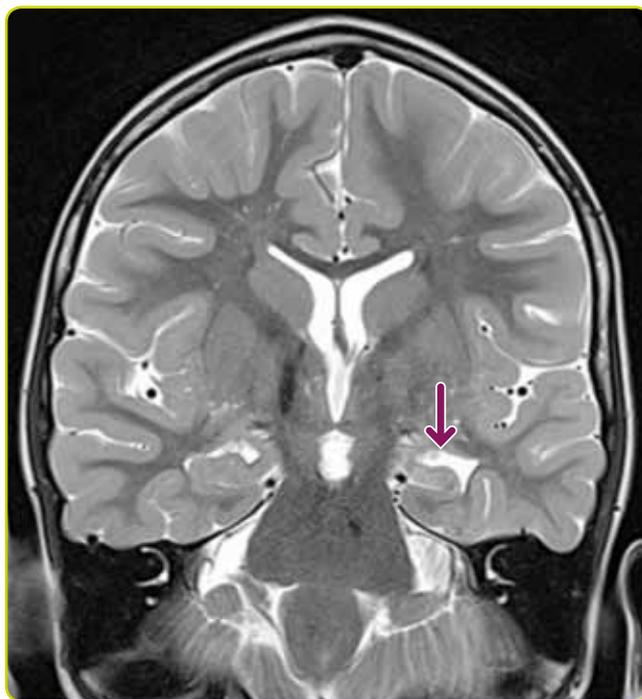


Figura 2. Esclerosis mesial temporal izquierda en niño de 3 años (flecha). Imagen de RM potenciada en T2: pérdida de volumen del hipocampo y señal hiperintensa en T2.

**Causas de las crisis epilépticas**

(Ver tabla 4)

**Estatus epiléptico**

Crisis epilépticas prolongadas que duran más de 15 o 30 min o aisladas repetidas sin recuperación de la conciencia entre ellas. Es una urgencia vital.

**Causas**

Abandono del tratamiento antiepiléptico, infecciones o tumores del sistema nervioso central, trastornos metabólicos, ictus, intoxicaciones por fármacos o drogas...

**Tratamiento**

Con benzodiazepinas por vía intravenosa (diazepam o lorazepam) y perfusión de fenitoína. Si no cede, se usa fenobarbital intravenoso (o clonmetiazol). Si a pesar de ello no cede, se induce anestesia general (coma barbitúrico) junto con intubación y ventilación asistida.

**Pronóstico**

Muerte en el 10% y secuelas neurológicas permanentes en el 10-30%.

ciales profilácticos no previenen la epilepsia a largo plazo, y las crisis tardías, generalmente en el primer año tras TCE, tienen mayor probabilidad de cronificarse cuanto mayor es su frecuencia.

- En el ictus, las crisis agudas (es decir, las que ocurren en el momento del ictus) acompañan con más frecuencia a los ictus embólicos que a los hemorrágicos o trombóticos. Las crisis epilépticas crónicas aparecen típicamente meses o años después del suceso inicial y se asocian a todas las formas de accidente cerebrovascular.
- Hay factores desencadenantes de las crisis: Alcohol, privación de sueño, hiperventilación, cambios hormonales del ciclo menstrual.
- Alteraciones metabólicas que producen crisis: Alteraciones electrolíticas (Na, Ca, Mg), hipo-hiperglucemia, insuficiencia renal, insuficiencia hepática...
- Fármacos-toxinas que pueden provocar crisis:
  - Antibióticos.
    - β-lactámicos, quinolonas, isoniazida, ganciclovir.
  - Anestésicos locales.
  - Antiarrítmicos (betabloqueantes, agentes 1B).
  - Inmunosupresores: ciclosporina, OKT3.
  - Psicotropos.
    - Tricíclicos, neurolépticos, litio.
  - Teofilina.
  - Contrastes radiológicos.
  - Abstinencia de sedantes-alcohol.
  - Drogas.
    - Cocaína, anfetaminas...

**9.5. Consideraciones**

- Las crisis son más frecuentes en las edades extremas de la vida (niños y ancianos).
- La infancia-adolescencia es la edad típica de inicio de los síndromes epilépticos.
- El cerebro normal en determinadas circunstancias es capaz de sufrir una crisis epiléptica (fiebre alta en niños, consumo de drogas,...) aunque la susceptibilidad o el umbral varía entre los distintos individuos.
- Tras un TCE, la probabilidad de presentar epilepsia está relacionada con la intensidad del mismo (40-50% si hay fracturas abiertas, fracturas con hundimiento o hemorragia asociada; 5-25% en TCE leves).
  - Las crisis que aparecen en la primera hora desde el TCE se denominan **inmediatas**, las que aparecen dentro de la primera semana se denominan crisis **precoces**, y las que aparecen después de este periodo, **tardías**. Las crisis inmediatas no se relacionan con la aparición de epilepsia a largo plazo (en general las precoces tampoco) y no se debe poner tratamiento profiláctico antiepiléptico (**MIR**). El tratamiento profiláctico en pacientes con factores de riesgo, previene la aparición de crisis precoces y puede evitar que éstas tengan un efecto deletéreo en el estado del paciente. Los anticomi-

**Diagnóstico (MIR 08, 55)**

- Se basa en la **anamnesis**.
- EEG.
    - Método complementario de elección para demostrar el carácter epiléptico de una crisis y es esencial para definir algunos síndromes epilépticos.
    - No es un test que permita diagnosticar o excluir epilepsia por sí mismo (pueden aparecer alteraciones EEG en individuos normales (10-15%). Si aparece un EEG anormal en ausencia de clínica no se debe tratar con anticomiciales.
  - Neuroimagen (TAC/RM).
    - Indicada en casi todos los pacientes con crisis epilépticas de comienzo reciente (excepción: niños con trastorno epiléptico generalizado benigno).
    - RM.
      - Es más sensible para detectar alteraciones estructurales del sistema nervioso central.
  - Diagnóstico diferencial.
    - Síncope (**MIR 10, 68**), pseudocrisis, AIT, migraña, narcolepsia e hipoglucemia.

NEONATOS (<1 MES)	LACTANTES Y NIÑOS (1 MES-12 AÑOS)	ADOLESCENTES (12-18 AÑOS)	JÓVENES (18-35 AÑOS)	ADULTOS	
				35-50 AÑOS	>50 AÑOS
- Hipoxia perinatal - Hemorragia intracranial y traumatismos - Infección SNC - Trastornos genéticos - Trastornos metabólicos	- Crisis febriles - Idiopática - Trastornos genéticos - Infecciones	- Idiopática - Traumatismos - Trastornos genéticos - Infecciones - Tumores - Drogas	- Traumatismos - Drogas - Tumores - Idiopáticas	Tumores ( <b>MIR 05, 61</b> )	Ictus ( <b>MIR</b> )
				- Alcohol - Trastornos metabólicos - Alzheimer y otras enfermedades degenerativas	

Tabla 4. Causas de las crisis epilépticas. En **negrita** la causa más frecuente en cada grupo de edad.

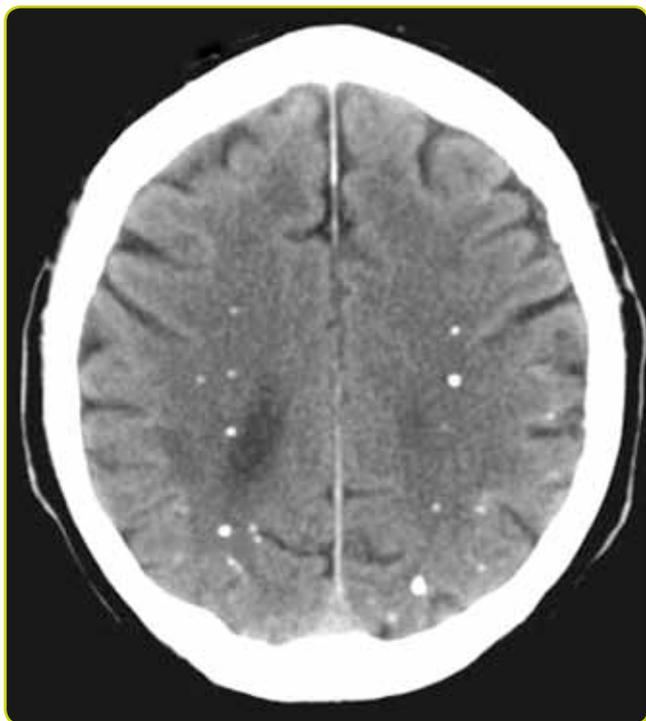


Figura 3. Neurocisticercosis. TC craneal sin contraste que muestra calcificaciones parenquimatosas (que indican que el parásito está muerto). La neurocisticercosis es la causa más frecuente de epilepsia adquirida en Sudamérica. Tomada de DTM, *Diagnóstico y Tratamiento Médico*. Marbán.

## Tratamiento

### Generalidades

- Evitar factores desencadenantes. Privación de sueño, alcohol, desencadenantes específicos (videojuegos...).
- Fármacos antiepilépticos (FAE). Debe intentarse la monoterapia.
- Una **primera crisis** en general **no** se trata con FAE, a menos que exista alto riesgo de tener crisis repetidas:
  - Presencia de lesiones cerebrales que justifiquen la aparición de crisis (tumores, ictus antiguo, malformación arteriovenosa...).
  - EEG muy anormal en el periodo intercrisis.
  - Si la primera crisis cursó con estatus epiléptico.
  - Si la primera crisis se puede encuadrar dentro de un síndrome epiléptico bien definido (p. ej., síndrome de ausencias típicas, epilepsia mioclónica juvenil...).
- Las **crisis repetidas** se tratan salvo que haya:
  - Factores desencadenantes bien identificados y evitables (alcohol, privación de sueño).
  - Intervalo de intercrisis superior a 4-5 años.
  - Epilepsias benignas de la infancia.
- **Cuándo suspender** el tratamiento con FAE: Parece razonable suspender el tratamiento tras dos años libres de crisis en los pacientes que cumplan las siguientes condiciones:
  - Si tienen un único tipo de crisis, parcial o generalizada.
  - Examen neurológico normal (incluida la inteligencia).
  - EEG normal.
- Los fármacos antiepilépticos no tienen eficacia profiláctica en: Traumatismos craneales graves o tras intervención neuroquirúrgica.
- El 20% de los pacientes con epilepsia son resistentes al tratamiento farmacológico, incluso con politerapia.

En estos casos se puede plantear una solución quirúrgica, previo estudio vídeo-EEG con electrodos de superficie o subdurales, con el objeto de identificar el foco epileptógeno y resecarlo. Las crisis que más frecuentemente requieren cirugía son las parciales complejas (lobectomía temporal).

- La determinación de los niveles de FAE se recomienda en algunas situaciones como sospecha de intoxicación, incumplimiento terapéutico o aumento inesperado del número de crisis, pero los cambios terapéuticos vendrán determinados siempre por la situación clínica del paciente, no por el valor de dichos niveles (**MIR 09, 221**).

### Fármacos antiepilépticos según el tipo de crisis

No existen reglas absolutas sobre cuál es el mejor tratamiento, dado que es imposible saber cuál será más efectivo en cada paciente. Una propuesta ampliamente aceptada (Farreras) es:

<b>Epilepsia benigna infantil (con paroxismos rolándicos o en otra localización)</b>	Carbamacepina (casos seleccionados)
<b>Epilepsia generalizada con ausencias típicas</b>	Valproico, etosuximida
<b>Epilepsia generalizada con ausencias atípicas</b>	Valproico
<b>Síndrome de West</b>	Vigabatrina, valproico (altas dosis)
<b>Síndrome de Lennox</b>	Valproico (altas dosis), felbemato
<b>Epilepsia mioclónica juvenil</b>	Valproico
<b>Epilepsia con gran mal del despertar</b>	Valproico, fenobarbital o fenitoína
<b>Convulsiones febriles (profilaxis a largo plazo)</b>	Valproico (casos seleccionados)
<b>Epilepsia fotosensible y epilepsia sobresalto</b>	Valproico, clonazepam
<b>Epilepsias con crisis parciales simples o complejas</b>	Carbamacepina, fenitoína, valproico
<b>Epilepsias con crisis generalizadas tónico-clónicas</b>	Valproico, carbamacepina, fenitoína

Tabla 6. Fármacos antiepilépticos según el tipo de crisis.

### Embarazo y epilepsia

- Todo embarazo en una mujer epiléptica debe ser considerado de alto riesgo, aunque lo normal es que no haya complicaciones.
- Dado que no existe un fármaco de elección durante el embarazo, se debe mantener el tratamiento previo a la dosis mínima eficaz y mantener en monoterapia (**MIR**).
- Riesgo de defectos de cierre de tubo neural (ácido valproico y carbamacepina): se previene dando a la madre suplementos de ácido fólico.
- Los FAE con acción inductora enzimática (fenitoína, fenobarbital y primidona) producen un déficit transitorio y reversible de los factores de coagulación dependientes de la vitamina K (**MIR**): la madre debe ser tratada con vitamina K oral durante las dos últimas semanas del embarazo y el recién nacido con una inyección i.m. de vitamina K.
- Síndrome fetal (labio y paladar hendido, defectos cardíacos, hipoplasia digital y displasias). Asociadas a la fenitoína, carbamacepina y valproico.

	INDICACIONES	EFECTOS SECUNDARIOS	OTROS	MECANISMO DE ACCIÓN
<b>FENITOÍNA</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Crisis tonicoclónicas</li> <li>- Crisis parciales</li> <li>- Estatus epiléptico</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Ataxia</li> <li>- Nistagmo</li> <li>- Hiperplasia gingival <b>(MIR)</b></li> <li>- Hirsutismo</li> <li>- Interfiere con factores dependientes de la vitamina K, con la vitamina D y con el ácido fólico <b>(MIR 08, 222)</b></li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- 1.ª elección: ancianos, postraumática, post-infarto miocárdio, Alzheimer</li> <li>- Empeora las ausencias</li> <li>- ↓ Carbamacepina y ↑ fenobarbital</li> </ul>	Inhibición canales Na+
<b>CARBAMACEPINA</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Crisis tonicoclónicas</li> <li>- Crisis parciales</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Ataxia, diplopía</li> <li>- Hepatotóxica</li> <li>- Anemia aplásica</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Empeora mioclonías y ausencias</li> <li>- ↓ Fenitoína <b>(MIR)</b></li> </ul>	
<b>TOPIRAMATO</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Crisis parciales</li> <li>- Crisis generalizadas</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Litiasis renal</li> </ul>		
<b>LAMOTRIGINA</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Crisis parciales</li> <li>- Crisis generalizadas</li> <li>- Síndrome de Lennox-Gastaut</li> <li>- Ausencias atípicas</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Exantema grave (S. Steven-Johnson)</li> </ul>		Disminución liberación glutamato Bloquea canales de sodio
<b>ÁCIDO VALPROICO</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Todas</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Temblor</li> <li>- Hepatotóxico</li> <li>- Trombocitopenia</li> <li>- Aumento de peso</li> <li>- Alopecia</li> <li>- Hiperamoniemia</li> </ul>	1.ª elección: <ul style="list-style-type: none"> <li>- Crisis tonicoclónicas</li> <li>- Epilepsia mioclónica juvenil</li> <li>- Síndrome de West</li> <li>- Síndrome de Lennox-Gastaut</li> </ul>	Inhibición canales Ca+
<b>ETOSUXIMIDA</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Ausencias</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Síndrome parkinsoniano</li> <li>- Alteraciones hematólogicas</li> </ul>		
<b>FENOBARBITAL (Y PRIMIDONA)</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Crisis tonicoclónicas</li> <li>- Crisis parciales</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Sedación</li> <li>- Hiperactividad en niños (efecto paradójico)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- ↓ Fenitoína/carbamacepina</li> </ul>	Potenciación R. GABA
<b>BENZODIACEPINAS</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Estatus epiléptico</li> <li>- Profilaxis crisis febriles</li> <li>- Mioclónicas</li> <li>- Síndrome de West (clonacepam)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Sedación</li> </ul>		
<b>GAPAPENTINA</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Crisis parciales</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Somnolencia</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- No interacciones farmacológicas</li> <li>- Eliminación renal</li> </ul>	
<b>TIAGABINA</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Crisis parciales</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Mareo, somnolencia</li> </ul>		
<b>VIGABATRINA</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Crisis parciales</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Pérdida del campo visual</li> </ul>		
<b>FELBAMATO</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Crisis parciales</li> <li>- Síndrome de Lennox-Gastaut</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Hematológicos</li> <li>- Hepatotoxicidad</li> </ul>		
<b>LEVETIRACETAM</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Crisis parciales</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Somnolencia y mareos</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- No interacciones farmacológicas <b>(MIR 12, 202)</b></li> </ul>	
<b>OXCARBAMACEPINA</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Crisis parciales</li> </ul>		<ul style="list-style-type: none"> <li>- Derivado carbamacepina (menos efectos secundarios)</li> </ul>	

Tabla 5. Tratamiento de las crisis epilépticas **(MIR 13, 224; MIR 08, 55)**.

## TEMA 10 CEFALEA

## Enfoque MIR

Dentro de este tema hay que conocer la migraña (patología, tipos y sobre todo el tratamiento de las crisis y profiláctico) y la cefalea en racimos (muy preguntada como caso clínico).

La cefalea constituye el motivo de consulta más frecuente en neurología y el síntoma neurológico más frecuente. El 5% de las cefaleas asocian malignidad.

Por orden de frecuencia: la más frecuente es la cefalea tensional, después la cefalea vascular (jaqueca o migraña). Ambas constituyen más del 90%.

La cefalea es generalmente un síntoma benigno; pero ante todo paciente con cefalea hay que descartar aquéllas que son la manifestación de una enfermedad seria como meningitis, hemorragia subaracnoidea, tumores o arteritis de la temporal.

Lo más importante para el diagnóstico: la anamnesis y la cronopatología.

## Asociaciones a recordar

- Cefalea intensa, rigidez de cuello y fiebre: Meningitis.
- Cefalea intensa y repentina, rigidez de cuello, vómitos y sin fiebre: Hemorragia subaracnoidea (MIR).
- Aumento del dolor al masticar: Arteritis de células gigantes o neuralgia del trigémino.
- Aumento del dolor al levantarse, coger peso o toser: Masa en fosa posterior o malformación de Arnold-Chiari.
- Cefalea que aparece por primera vez en un paciente con neoplasia: Metástasis cerebrales o meningitis carcinomatosa.

## Síntomas que sugieren un proceso subyacente grave

- Cefalea intensa y de comienzo agudo (MIR).
- Empeoramiento subagudo a lo largo de días o semanas.
- Que dificulte el sueño o aparezca inmediatamente después de despertarse (MIR).
- Exploración neurológica anormal.
- Fiebre y otros síntomas inexplicables.
- Vómitos que preceden a la cefalea.
- Cefalea desencadenada al inclinarse, levantar peso o toser.
- Padecer una enfermedad sistémica conocida (cáncer, colagenosis, vascular...).
- Comienzo a los 55 años o más (MIR).

## Aclaraciones a mitos falsos

- La hipertensión arterial por sí misma es una causa muy infrecuente de cefalea, pues se necesita 120 mmHg de TA diastólica para que la hipertensión arterial produzca cefalea.
- El origen más frecuente del dolor facial es el dental.
- La sensibilidad de las estructuras de la fosa craneal media y anterior (meninges, vasos...) se recoge por el V par. La de la fosa posterior: por los pares IX, X y C2, C3, C4. El parénquima cerebral "no duele".

Nota: el sueño alivia las migrañas, pero desencadena las cefaleas tumorales y la cefalea en racimos.

En cefaleas crónicas están indicadas la TAC o RM siempre que exista exploración neurológica anormal.

## 10.1. Cefalea tensional

Cefalea más frecuente (MIR 12, 80). Se caracteriza por:

- Dolor opresivo o constrictivo, en "banda o casquete" bilateral.
- Intensidad leve o moderada.
- Se presenta diariamente y empeora por las tardes.
- No empeora con la actividad física y no se acompaña de síntomas neurológicos ni vegetativos.
- Asocia: estrés, ansiedad y depresión.

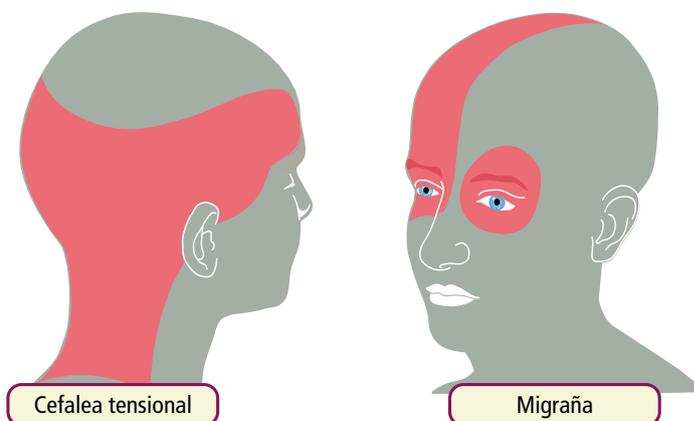


Figura 1. Cefalea tensional y migraña.

## Tratamiento

- Sintomático. Analgésicos (antiinflamatorios no esteroideos o paracetamol).
- Preventivo. Amitriptilina.

## 10.2. Jaqueca o migraña

La segunda más frecuente.

## Características

- Aparece en niños y adultos jóvenes, y es más frecuente en mujeres jóvenes. Hay predisposición familiar. El dolor es por vasodilatación.
- Tríada clásica.
  - Aura, son los síntomas premonitorios:
    - Visuales (los más frecuentes). Escotomas, centelleos, líneas quebradas luminosas o "espectro de fortificación" (este último fenómeno es patognomónico de la migraña y nunca se ha descrito asociado a anomalías cerebrales estructurales).
    - Sensitivas, motoras o del lenguaje.
  - Cefalea recurrente de predominio hemicraneal y de carácter pulsátil.
  - Se acompaña de náuseas, vómitos, foto y sonofobia.
- Dura de 3-6 h hasta dos días.

- Desencadenantes:  
Vino, menstruación, hambre, falta de sueño, exceso de sueño, estrógenos...
- Alivian:  
El sueño, el segundo y tercer trimestre del embarazo (¿progestágenos?).

### Etiopatogenia

La migraña parece representar una alteración hereditaria de la transmisión de serotoninérgicos.

Actualmente se consideran tres fases:

1. Generación en el tronco del encéfalo.
2. Activación vasomotora.  
El dolor tiene por base la dilatación, inflamación y pulsatilidad exagerada de las arterias intra o extracraneales.
3. Activación de las células del núcleo caudal trigeminal (causa dolor en cara y cabeza).

### Tipos

- Sin aura o común (75%).
- Con aura o clásica (20%).
- Migraña complicada (o infarto migrañoso).  
Cuando los síntomas neurológicos que preceden y acompañan a la cefalea son permanentes sugiriendo que se ha producido un infarto cerebral.
- Migraña basilar.  
El aura se caracteriza por la aparición de síntomas de afectación troncoencefálica (vértigo, disartria, tinnitus, diplopía, ataxia, etc.) y en ocasiones se asocia a los síntomas de un aura típica (MIR 08, 56).
- Carotidinia, migraña facial (cefalea de la "mitad inferior").

### Tratamiento

#### - De la crisis.

Indicado cuando la intensidad de la cefalea es suficiente como para alterar las actividades de la vida diaria.

- Cefalea leve.  
Analgésicos-antiinflamatorios (aspirina, naproxeno, ibuprofeno...).
- Cefalea moderada-intensa.  
Tratamiento precoz.
  - Triptanes (sumatriptan, naratriptan, zolmitriptan, almotriptan, rizatriptan "el más efectivo", eletriptan).  
Se consideran de elección. Contraindicados en cardiopatía isquémica y claudicación intermitente.
  - Ergotamina.  
Alternativa terapéutica. Si sobreuso: riesgo de cefalea ergotamín-dependiente (MIR 06, 63). Actualmente apenas se usa por el riesgo de cefalea de rebote.
  - Neurolepticos.  
Clorpromazina o procloperazina.

#### - Profiláctico (MIR 13, 233).

Indicados cuando las crisis ocurren más de dos o tres veces al mes. Se consideran eficaces si reducen al menos al 50% la frecuencia y/o severidad de los episodios.

- Betabloqueantes (propranolol).  
De elección si no existe contraindicación (MIR).
- Antagonistas del calcio.  
Flunaricina, verapamilo.
- Amitriptilina (MIR).
- Antiepilépticos.  
Valproato y topiramato.

- Menos frecuente:  
Metisergida (fibrosis retroperitoneal y de válvulas cardiacas (MIR)), fenelzina (IMAO).

### 10.3. Cefalea en racimos o en rachas o Cluster-Headache (De Horton)

#### Características (MIR 11, 64; MIR 10, 67; MIR 05, 63; MIR 04, 63; MIR 03, 59; MIR)

- Predominio en varones jóvenes.
- Dolor retroorbitario punzante unilateral, recurrente y nocturno.
- Asocia:  
Enrojecimiento ocular, lagrimeo, ptosis y obstrucción nasal homolateral. A veces síndrome de Horner.
- Crisis periódicas cada año (cada "cluster" dura semanas, con 1-3 crisis diarias), de 45 minutos, al despertarse (nocturnas).
- Desencadenantes:  
El alcohol puede provocar la crisis en un 70% de los pacientes, pero deja de ser un desencadenante cuando el brote remite.

#### Tratamiento

##### De la crisis

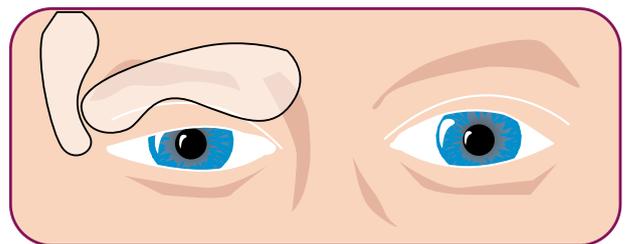
- Sumatriptan subcutáneo (el más eficaz).
- Oxígeno inhalado al 100% a alto flujo durante 1 minuto.
- Lidocaína intranasal.

##### Profiláctico (durante varias semanas)

- Verapamilo.  
De elección. Efectivo al cabo de unos días.
- Prednisona.  
El más eficaz a corto plazo.
- Otros.  
Litio, metisergida, valproato, topiramato.

##### No son eficaces

Propranolol y amitriptilina.



Las cefaleas en racimo pueden causar dolor alrededor de un ojo junto con un párpado caído, lagrimeo y congestión del mismo lado en que se presenta el dolor

Figura 2. Cefalea en racimos.

### 10.4. Otras cefaleas

#### Cefalea tumoral

- Interrumpe el sueño (sólo en el 10% de los pacientes), no se alivia durmiendo.
- Se acentúa con cambios ortostáticos (MIR).
- Empeora progresivamente.
- Náuseas, vómitos.

**Carcinomatosis menígea (MIR 09, 56)**

La diseminación de células neoplásicas en el espacio leptomeníngeo pueden ocurrir por diversos mecanismos, siendo el más frecuente la invasión por vía hematológica.

Puede ocurrir en casi cualquier tipo de cáncer, pero es más frecuente en: leucemia linfoblástica aguda, linfoma no Hodgkin de grado intermedio o alto, melanoma, carcinoma de células pequeñas y cáncer de mama. Algunos tumores primarios del sistema nervioso central (meduloblastoma, ependimoma) también se diseminan con frecuencia por esta vía.

Suele cursar con síntomas neurológicos a distinto nivel (neuropatías craneales, radiculopatía lumbosacra), cefalea y síndrome confusional.

El **diagnóstico** de la carcinomatosis leptomeníngea se basa en el examen del LCR y en la RM. En LCR se observa aumento de células (predominio mononuclear) con aumento de proteínas y glucosa baja. La citología del LCR es con frecuencia negativa (S = 50% en una primera punción, que mejora si se repite la prueba o mediante el empleo de citometría de flujo en los casos de neoplasias hematológicas). La captación de contraste por las leptomeninges en la RM con gadolinio es muy sensible aunque no patognomónica.

**Cefalea postpunción lumbar**

- Ortostática.
- Desaparece acostado.
- Hipotensión endocraneal.

**Tratamiento**

- Farmacológico.
- Cafeína, hidratación.
- Parche epidural de 15 ml de sangre.
- Para casos crónicos.

**Cefalea posconmoción, postraumatismo craneoencefálico**

- Tras traumatismos craneoencefálicos leves.
- Cefalea, mareos, vértigos, déficits de memoria, ansiedad...

**Arteritis temporal (MIR)**

(Ver manual de Reumatología)

**Cefalea de la tos**

En un 25% de los casos hay una anomalía estructural (Arnold-Chiari, LOE...). Responde espectacularmente a la indometacina.

**Cefalea poscoital/del ejercicio**

Benignas por ingurgitación vascular.

**TEMA 11 TRASTORNOS DE LA MEMORIA Y DEMENCIAS**

**Enfoque MIR**

Caen pocas preguntas de este tema, por tanto sólo hay que tener una idea general (estudiar la enfermedad de Alzheimer, la demencia por cuerpos de Lewy y la demencia vascular). Importante el diagnóstico diferencial entre demencia y depresión.

**11.1. Memoria**

Es la capacidad del cerebro de registrar, almacenar y recordar información.

**Tipos**

El sistema colinérgico desempeña un papel importante en la memoria.

(Ver tabla 1)

**Amnesia global transitoria (MIR 07, 160)**

Síndrome caracterizado por una amnesia anterógrada severa de inicio brusco que se observa en pacientes de edad media o avanzada. También se acompaña de amnesia retrógrada parcheada. El paciente realiza preguntas de forma reiterada sobre

	DURACIÓN	PRUEBA/EJEMPLO	OTRAS CARACTERÍSTICAS	LOCALIZACIÓN CEREBRAL
<b>INMEDIATA O DE TRABAJO</b>	30 s	Series de dígitos	Depende de la atención Se altera en estados confusionales agudos pero <b>no</b> en síndromes amnésicos	Córtex frontal ¡ojo! no depende del sistema límbico
<b>RECIENTE O A CORTO PLAZO</b>	Minutos hasta semanas	Recordar 3 palabras a los 3-5 min		Sistema límbico
<b>REMOTA O A LARGO PLAZO</b>	Meses-años	Hechos biográficos		Sistema límbico y córtex asociativo

Tabla 1. Tipos de memoria.

su situación, localización... pero no existe pérdida de la identidad personal, ni alteración de la conciencia ni otra focalidad neurológica. El episodio dura menos de 24 h y el paciente a las pocas horas recupera su capacidad de retener nueva información, quedando sólo un periodo amnésico limitado al episodio. La patogenia es desconocida pero se cree que puede estar relacionada con la migraña, insuficiencia vascular transitoria o una crisis parcial compleja. Las exploraciones complementarias son normales. El pronóstico es bueno y raramente recidivan. No precisan tratamiento.

**11.2. Demencia**

Síndrome caracterizado por el deterioro crónico y global de las funciones mentales superiores que interfiere con las actividades sociolaborales del individuo. Son adquiridas (diagnóstico diferencial con el retraso mental) y no hay alteración de la conciencia o atención (diagnóstico diferencial con el síndrome confusional (MIR 08, 60)). Según los criterios de la DSM-IV además de la alteración de la memoria debe incluir una o más de las siguientes alteraciones cognitivas: afasia, apraxia, agnosia y alteración de la función ejecutiva. Además, suele acompañarse de alteraciones en la conducta y del estado de ánimo (MIR 05, 255).

**Clínica (MIR 09, 165)**

En conjunto forma el llamado "síndrome de apraxia-afasia-agnosia". Se inicia con deterioro de la memoria y cambios en la personalidad, sin que el paciente tenga conciencia de sus cambios, que con frecuencia niega o disimula (diagnóstico diferencial con la pseudodemencia depresiva) (ver manual de Psiquiatría).

- Conducta.
  - Desorganizada, inapropiada, descuidada, antisocial.
  - Rutinas rígidas, disminución de intereses.
  - Acción catastrófica: explosión emocional que presenta el paciente al tomar conciencia de sus déficits.
- Pensamiento.
  - Empobrecido (disminución de la capacidad de análisis, abstracción...).
  - Incoherente.
  - Puede que aparezcan ideas delirantes en relación con los defectos (p. ej., al no reconocer su casa pensar que le han secuestrado...).
- Ánimo.
  - Depresivo en fases iniciales, más adelante aplanado.
- Funciones cognitivas.
  - Primero olvidos, seguidos de alteración de la memoria reciente y por último de la remota.

**Diagnóstico**

Es **clínico**, apoyado en cuestionarios como el Minimental Test de Folstein o "minixamen cognitivo" (sugestivo de demencia por debajo de 24 puntos) (MIR 13, 73).

El diagnóstico diferencial de las demencias incluye causas psiquiátricas. La anorexia, el insomnio, la irritabilidad y la pérdida de peso nos orientan hacia un cuadro de depresión (MIR 05, 59).

**Etiología**

- Enfermedad de Alzheimer (50-90%).
- Infartos cerebrales múltiples (5-10%).

- Alcohol (5-10%).
- Trastornos metabólicos.
  - Hipotiroidismo, déficit vitamina B<sub>12</sub>, otros déficits vitamínicos, uremia, hepatopatía crónica...
- Hematoma subdural crónico.
- Tumores.
- Hidrocefalia normotensiva.
- Otras enfermedades degenerativas.
  - Parkinson, Huntington, parálisis supranuclear progresiva, Pick.
- Infecciones.
  - VIH, sífilis, Creutzfeldt-Jakob.

**Tipos de demencia**

A pesar de que la mayoría de las demencias son irreversibles y no tienen tratamiento, salvo el sintomático, es importante identificar aquellas que son potencialmente tratables (MIR 04, 59).

	CORTICALES	SUB-CORTICALES	AXIALES
LOCALIZACIÓN	Corteza frontal, parietal, temporal Hipocampo	Ganglios basales (asimétrica)	Sistema límbico
CLÍNICA	Alteración de funciones superiores: Afasia Apraxia Agnosia Acalculia	Trastornos del movimiento y del estado de ánimo	Déficit de memoria reciente  Desorientación
TIPOS	Enf. de Alzheimer  Demencia frontotemporal	Enf. de Parkinson idiopática  Parkinsonismos plus: enf. de cuerpos de Lewy Parálisis supranuclear progresiva  Enf. de Huntington	Enf. de Wernicke-Korsakoff  Encefalitis herpética

Tabla 2. Tipos de demencia. Adaptado de: *Neurology in Clinical Practice*, 5.ª Edición. Elsevier, 2008.

REVERSIBLES	IRREVERSIBLES/DEGENERATIVAS	TRASTORNOS PSIQUIÁTRICOS
Hipotiroidismo Déficit de vitamina B <sub>1</sub> Déficit de vitamina B <sub>12</sub> Hidrocefalia normotensiva Infecciones Tumores encefálicos Drogas o fármacos	Enf. de Alzheimer Demencia frontotemporal Enf. de Huntington Demencia con cuerpos de Lewy Demencia vascular Enf. de Parkinson idiopática y parkinsonismos plus Leucoencefalopatías	Depresión Esquizofrenia Trastorno conversivo

Tabla 3. Demencias reversibles e irreversibles.

**Enfermedad de Alzheimer**

Es la causa más frecuente de demencia (prevalencia del 20% en >80 años).

Las bases neuropatológicas de la EA se centran en dos **mecanismos fisiopatológicos** importantes:

- Daño estructural. Por ejemplo, placas seniles, nudos neurofibrilares, pérdida de células neuronales, procesos inflamatorios.
- Pérdida de neuronas colinérgicas (con reducción de acetilcolina) en el núcleo basal de Meynert. Envía proyecciones colinérgicas hacia todas las zonas de la neocorteza, especialmente a los lóbulos temporales y a las áreas de asociación frontal y parietal.

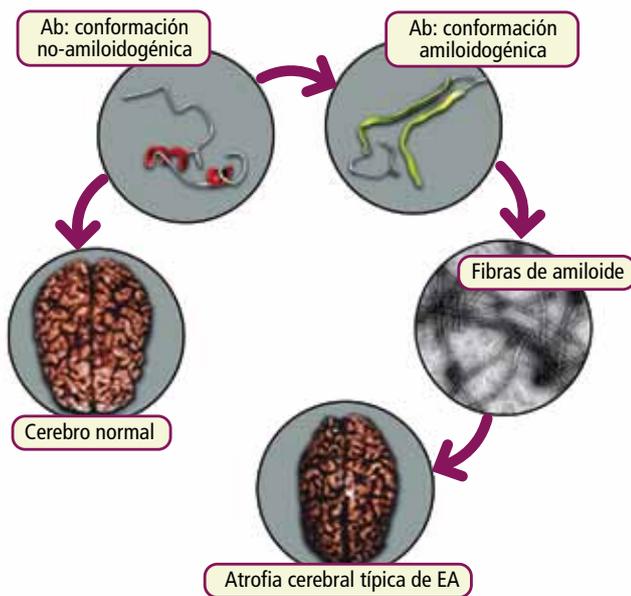


Figura 1. Enfermedad de Alzheimer.

**Anatomía patológica**

- Pérdida de neuronas corticales, sobre todo del hipocampo.
- Ovillos neurofibrilares (intra-neuronales, de proteína tau anormal) (MIR 09, 231; MIR 06, 233).
- Placas seniles o neuríticas (extraneuronales, placas de proteína amiloide con axones y dendritas).
- Pérdida de acetilcolina cortical y de la colina-acetil-transferasa (pérdida de neuronas colinérgicas del núcleo basal de Meynert que proyectan hacia el córtex).

**Genética**

- Hay formas autosómicas dominantes (10%).
- Genes relacionados:
  - Gen de la proteína precursora del amiloide (cromosoma 21, explica la alta prevalencia de EA en enfermos con síndrome de Down, trisomía 21).
  - Presenilinas 1 y 2: de función desconocida.
  - Gen de la **Apo E** (apolipoproteína épsilon). Posee tres alelos: E2, E3, E4. Interviene en el transporte del colesterol. Su forma E4 se considera un factor de riesgo para desarrollar enfermedad de Alzheimer (MIR 11, 68).

**Clínica (MIR)**

Lo más precoz son los problemas de memoria reciente o de fijación, con dificultad para recordar hechos y conversaciones recientes, desorientación temporal y espacial incluso en espa-

cios conocidos, con apatía y empobrecimiento de las relaciones sociales. Posteriormente, pérdida progresiva de las funciones corticales, afasia, alexia, apraxia, agnosia, trastornos visuoespaciales, trastornos del comportamiento (bien desinhibido, bien apático-abúlico).

Pruebas complementarias: TC o RM, sirven para descartar otros procesos. Hay atrofia cortico-subcortical difusa de predominio temporal/posterior.

Los déficits deben ser lo suficientemente intensos como para interferir en las actividades sociolaborales del paciente (MIR 07, 55).

Los trastornos psiquiátricos asociados con más frecuencia son los trastornos depresivos en fases iniciales, y los trastornos delirantes en fases avanzadas. Puede haber ilusiones y, con menor frecuencia, alucinaciones visuales (raramente auditivas). El tratamiento es sintomático con antidepresivos y antipsicóticos.

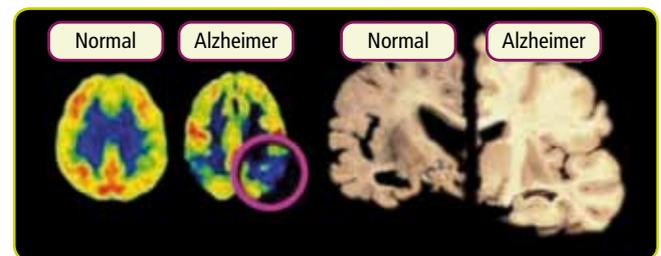


Figura 2. Demencia tipo Alzheimer.

**Diagnóstico diferencial (MIR)**

Deben descartarse causas tratables de demencia, como déficits vitamínicos, hipotiroidismo, hidrocefalia normopresiva, tumores frontales, pseudodemencia depresiva.

(Ver tabla 4 en la página siguiente)

**Tratamiento**

- **Fármacos inhibidores de la colinesterasa cerebral.** Mejoran el rendimiento cognitivo, los defectos funcionales y los trastornos de la conducta (MIR). Están indicados en fase leve-moderada:
  - Tacrina. El primer inhibidor de acetilcolinesterasa utilizado, en desuso por sus efectos secundarios.
  - Donepezilo. Inhibidor de la acetilcolinesterasa.
  - Rivastigmina. Inhibidor de la acetilcolinesterasa y de la butiril-colinesterasa.
  - Galantamina. Inhibidor de la acetilcolinesterasa y modulador de los receptores nicotínicos de acetilcolina.
- **Memantina.** Antagonista de los receptores tipo NMDA (N-Metil-D-Aspartato) para el neurotransmisor excitador glutamato. Reduce el deterioro clínico en pacientes con enfermedad de Alzheimer de moderada a grave. Recientemente aprobado.
- Otros en **ensayo.** Estrógenos, antiinflamatorios, antioxidantes y factores neurotróficos no han demostrado su eficacia hasta el momento.
- Para el manejo de las **alteraciones de la conducta** (agitación, vagabundeo...). Pueden resultar beneficiosos los antipsicóticos, aunque, dados sus importantes efectos adversos, se debe seleccionar muy

**PROBABLE EA**

- Presencia de demencia (documentada con test neuropsicológicos)
- Demencia de evolución progresiva
- Ausencia de alteración del estado de conciencia (alerta)
- Comienzo entre 40-90 años
- Ausencia de otras enfermedades que expliquen la demencia

El diagnóstico se afianza con la presencia de:

- Trastorno progresivo de funciones corticales
- Historia familiar de demencia
- LCR sin alteraciones
- EEG normal o con cambios inespecíficos
- Atrofia cerebral en la TC cerebral

Datos que hacen el diagnóstico improbable:

- Comienzo súbito
- Hallazgos locales motores precoces (crisis, parestias, trastornos de la marcha)

**POSIBLE EA**

- Demencia progresiva en ausencia de otras causas que justifique la demencia
- Puede hacerse en presencia de un trastorno sistémico cerebral que provoque demencia, pero de casualidad improbable en ese caso
- En estudios de investigación la presencia de un déficit cognitivo aislado grave y progresivo en ausencia de otra causa identificable

**EA DETERMINADA O DEFINIDA**

- Datos de EA probable más evidencia histológica de EA

Tabla 4. Criterios diagnósticos de la enfermedad de Alzheimer.

bien a qué pacientes se administran y, siempre, después de haber intentado el control de estos síntomas mediante tratamiento no farmacológico (intervención conductista, fomento de la actividad física estructurada, etc.) (MIR 08, 137).

**Enfermedad de Pick**

Atrofia selectiva de los lóbulos frontal y temporal. Manifestaciones: combina trastornos del comportamiento (frontal) y del lenguaje (frontal/temporal). También trastornos psiquiátricos típicos de la afectación frontal: alteración de la personalidad con abandono de tareas, irresponsabilidad, desinhibición conductual, con uso de lenguaje soez, descuido de la higiene, voracidad, afectividad jovial inapropiada (moria) y pérdida temprana del control de esfínteres. Al progresar domina la inhibición, pérdida del lenguaje y del contacto interpersonal. Si las alteraciones de conducta son marcadas o hay agresividad se usan antipsicóticos.

Histológicamente se caracteriza por: neuronas de Pick (neuronas tumefactas en el lóbulo frontal) y cuerpos de Pick (inclusiones citoplasmáticas en lóbulo temporal). La presentación habitual es a los 45-65 años y la muerte aparece a los 2-5 años del diagnóstico. Tendencia familiar.

**Demencia vascular**

Dos tipos:

- Encefalopatía de **Binswanger**. Afectación difusa de la sustancia blanca (demencia subcorti-

cal). Se asocia a HTA y aterosclerosis. Es típica la leucoaraiosis (áreas hipodensas en la TAC e hiperintensas en RM).

- Encefalopatía **multiinfarto**.

Demencia por infartos múltiples (afecta áreas corticales y subcorticales). Hay que sospecharla si el inicio es brusco y hay signos de focalidad neurológica (MIR). Se da especialmente en varones mayores de 50 años, con riesgo vascular. Son frecuentes los trastornos del estado de ánimo: depresión y labilidad afectiva (MIR). A menudo debuta como una depresión que no responde a tratamiento. Si son necesarios se emplean antidepressivos (de primera elección ISRS).



Figura 3. RM típica de demencia vascular.

**Demencia de cuerpos de Lewy**

Los cuerpos de Lewy son inclusiones intraneuronales PAS positivas. Para diagnosticar a un paciente de demencia de cuerpos de Lewy, ha de sufrir demencia, y además algunas manifestaciones características: parkinsonismo, alucinaciones visuales detalladas o fluctuaciones en la atención o de la alerta. La hipersensibilidad a los neurolepticos, con gran afectación extrapiramidal tras dosis bajas, las caídas y la incontinencia esfinteriana precoces son también datos característicos (MIR 12, 79; MIR 11, 67; MIR 11, 149; MIR 06, 59).

En el **tratamiento** hay que tener en cuenta la dificultad derivada de la intolerancia a los neurolepticos. Se emplean recientemente antipsicóticos atípicos de perfil poco incisivo (quetiapina) a dosis bajas. Los inhibidores de la colinesterasa tienen cierto efecto beneficioso.

**Recuerda...**

En el MIR, ante un caso de demencia en el que haya un cuadro extrapiramidal marcado tras dar antipsicóticos, debes pensar en una demencia de cuerpos de Lewy.

**11.3. Enfermedades por priones**

Conjunto de enfermedades cuyo agente patógeno es una proteína infectiva llamada priónica o PrP (tienen la capacidad de alterar la conformación de proteínas estructurales del sistema nervioso cuando entran en contacto con ellas).

Las proteínas priónicas normales forman parte de las células. Cuando se produce una mutación que cambia la conformación de la proteína o penetra de alguna forma una proteína priónica alterada, se produce un cambio en las proteínas normales, dificultándose la degradación de esas proteínas, su acúmulo y

la lesión del sistema nervioso central que provoca la sintomatología.

### Enfermedad de Creutzfeld-Jakob (ECJ)

Hay diversos tipos de ECJ:

#### - Esporádica.

Mutación espontánea del gen PrP: suele ocurrir en ancianos, por mutación espontánea del gen de la proteína priónica. Es la forma más frecuente, y no es contagiosa para las personas que conviven con el paciente (85% de los casos).

#### - Familiar.

Mutación del gen PrP en el cromosoma 20.

#### - Yatrogénica.

Transmitida por trasplante de córnea, injertos duros, administración de GH o gonadotrofinas de origen humano.

#### - Nueva variante.

Relacionada con la enfermedad de las vacas locas, aparece en más jóvenes. Se ha visto acúmulo de proteína priónica a nivel de amígdalas (sirve para el diagnóstico).

### Anatomía patológica (MIR 06, 234; MIR 05, 232)

Alteración esponjiforme de las neuronas. Aspecto microvacuolado de la sustancia gris. Astrogliosis. Placas amiloides.

### Clínica

Demencia rápidamente progresiva, ataxia cerebelosa, mioclonías difusas y diversas anomalías neurológicas y visuales. La "enfermedad de las vacas locas" no cursa con mioclonías y su curso es más lento.

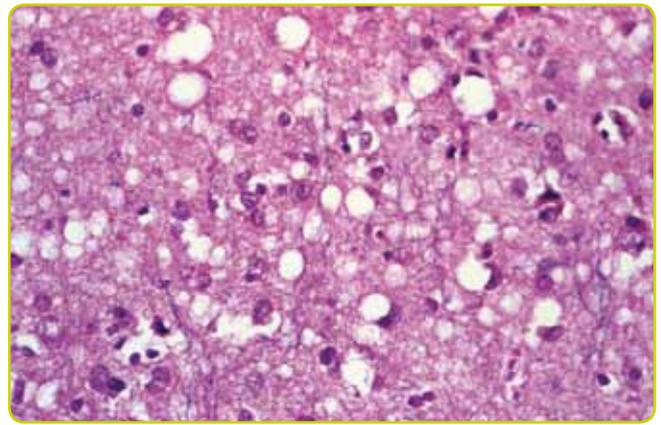


Figura 4. Enfermedad de Creutzfeld-Jakob.

### Diagnóstico

#### - EEG típico.

Lentificación difusa y complejos estereotipados periódicos de alto voltaje.

#### - LCR.

Aumento de la proteína 14.3.3. (marcador de lesión neuronal, poco específico).

#### - Estudio anatomopatológico (diagnóstico de confirmación).

Degeneración esponjiforme predominantemente en corteza cerebral, acúmulos de proteína priónica. Ante toda sospecha de ECJ se debe hacer necropsia.

No existe tratamiento y el pronóstico es infausto en unos 8 meses (MIR).

## TEMA 12 ENFERMEDADES DE MOTONEURONA

### Enfoque MIR

De este tema conocer la ELA (clínica de primera y segunda motoneurona).

En este grupo se incluye un extenso número de síndromes, esporádicos o familiares, cuyo sustrato neuropatológico es una degeneración de las neuronas motoras de la médula, el tronco o la corteza motora. En función de la topografía de la zona atrofica, se distinguen síndromes de la motoneurona superior, inferior y síndromes con afectación de ambas.

### 12.1. Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA)

Forma más frecuente de enfermedad progresiva de motoneurona. Predominio varones (2/1). Edad media de inicio: 61 años.

#### Clasificación

##### Dos formas:

- Esporádica (90%).

- ELA familiar (autosómica dominante).

Por mutaciones en el gen de SOD (superoxidodismutasa).

#### Anatomía patológica

Hay una degeneración de la segunda motoneurona (astas anteriores medulares y núcleos motores del troncoencéfalo, **excepto los oculomotores**) y de la primera motoneurona (cuerpo en la quinta capa del córtex motor, cuyos axones forman la vía piramidal). Primero puede afectarse selectivamente un tipo de neuronas, pero con el tiempo se afectan las dos.

#### Formas especiales

Esclerosis lateral primaria (predominio de primera motoneurona).

Atrofia muscular progresiva (Aran-Duchenne): predominio de la motoneurona inferior.

Parálisis bulbar progresiva (predominio de las neuronas de los núcleos troncoencefálicos).

### Clínica

Signos combinados de primera y segunda motoneurona (MIR 11, 62; MIR 03, 55):

- **2.ª motoneurona** (denervación). Aparece pérdida de fuerza progresiva, que suele comenzar distal en una extremidad, y que es peor para la extensión. Hay atrofia progresiva de los músculos, calambres frecuentes y fasciculaciones. Si se afecta musculatura bulbar aparece disartria y disfagia.
- **1.ª motoneurona**. Hiperreflexia, espasticidad. Hay afectación de las vías corticobulbares, con síndrome pseudobulbar, con disartria, disfagia y labilidad emocional. Aparece una parálisis generalizada progresiva, con disfagia, anartria y disnea.

No hay alteraciones sensitivas, esfinterianas ni cognitivas. Motilidad ocular preservada.

**Nota:** un caso clínico típico de ELA es: amiotrofia extensa aunque asimétrica, fasciculaciones, debilidad, exaltación de los reflejos miotáticos y una combinación de síndrome bulbar y pseudobulbar (MIR 05, 55). Babinski + e incontinencia de esfínteres en fases avanzadas. Motilidad ocular conservada.

### Diagnóstico

Descartar otras causas de alteración de la motoneurona (RM normal o degeneración walleriana de vía corticoespinal, líquido cefalorraquídeo normal, descartar tóxicos...)

Prueba diagnóstica esencial: electromiograma, que objetiva signos de denervación (fasciculaciones y fibrilación) (MIR 09, 58).

### Tratamiento

Riluzol (discreto aumento de la supervivencia) y tratamiento paliativo.

### Pronóstico

Infausto con supervivencia desde el inicio de 3 años (la causa de la muerte es habitualmente la insuficiencia respiratoria).

## 12.2. Enfermedades de motoneurona inferior

### Atrofia muscular espinobulbar ligada a X o enfermedad de Kennedy

Cuadro progresivo de debilidad de la musculatura de las extremidades, musculatura bulbar y ginecomastia e infertilidad (por insensibilidad al receptor androgénico). Existe anticipación del triplete CAG en el gen del receptor de andrógenos del cromosoma X (similar a la enfermedad de Huntington, que es una expansión del CAG pero de un gen en el cromosoma 4p16).

### Atrofia muscular espinal hereditaria (AME)

Enfermedades selectivas de segunda motoneurona que aparecen en etapas tempranas de la vida, con herencia autosómica recesiva.

- AME infantil (AME I, Werdnig-Hoffmann). La más precoz y grave. Muerte en el primer año.
- AME infantil crónica (AME II). Se manifiesta en la infancia. Curso más lento.
- AME juvenil (AME III, Wohlfart-Kugelberg-Welander). Al final de la infancia, curso lento, con debilidad proximal.

## 12.3. Enfermedades de motoneurona superior

### Esclerosis lateral primaria

Pérdida de fuerza y espasticidad progresivas en extremidades, disartria y disfagia espásticas, por afectación de vías corticoespinales y corticobulbares. Curso agresivo.

### Paraparesia espástica familiar

Autosómica dominante. Debilidad y espasticidad progresivas de inicio en las zonas distales de las extremidades inferiores; comienza en la tercera o cuarta década de la vida, y tiene una supervivencia larga.

## TEMA 13 ATAXIA

## Enfoque MIR

Repasar cuadro de ataxias de semiología y conocer la ataxia de Friedreich. Tema poco preguntado.

Consiste en la dificultad de coordinar movimientos sin que exista un déficit motor ni una clara alteración del tono muscular. Se produce por una dificultad en el correcto control de las fuerzas entre músculos antagonistas y con dificultad en mantener el equilibrio (sobre todo en bipedestación) y realizar movimientos finos con las extremidades.

Puede ser debida a una alteración del cerebelo o de la sensibilidad profunda (ver Semiología).

## Clasificación

## Ataxias adquiridas

	SIGNOS SIMÉTRICOS Y PROGRESIVOS	SIGNOS CEREBELOSOS FOCALES Y UNILATERALES
AGUDA	Alcohol Fenitoína Barbitúricos Litio Cerebelitis viral aguda Síndrome postinfeccioso	Ictus Absceso
SUBAGUDA	Fluorouracilo Mercurio Déficit de B <sub>1</sub> y B <sub>12</sub>	Neoplasia Esclerosis múltiple LEMP
CRÓNICA	Síndrome paraneoplásico Hipotiroidismo Tabes dorsal	Gliosis Síndromes congénitos (Dandy-Walker o Arnold-Chiari)

Tabla 1. Ataxias adquiridas.

## Ataxias hereditarias

## - Ataxias espinocerebelosas dominantes.

(Varios tipos) (SCA: spinocerebelar ataxia).

- SCA 1 (antes atrofia olivopontocerebelosa). Por expansión de triplete CAG en el cromosoma 6. Se manifiesta en la edad adulta.
- SCA 3. Enfermedad de Machado-Joseph.

## - Ataxia de Friedreich.

- Es la forma más frecuente de ataxia hereditaria (50%).
- Autosómica recesiva, con alteración en el cromosoma 9 (expansión de tripletes GAA).
- Se produce una pérdida neuronal en los ganglios de las raíces dorsales y secundariamente una degeneración retrógrada de los cordones posteriores (pérdida de sensibilidad vibratoria y posicional), del tracto espinocerebeloso y de los nervios periféricos. También asocia degeneración de la vía corticoespinal lateral (vía piramidal-signos de piramidismo). La médula está atrófica.
- Se manifiesta antes de los 20 años de edad con marcha tambaleante, caídas frecuentes, temblor intencional, disartria escandida, nistagmo y Romberg positivo.
- Se asocia a: Cifoesciosis, pies cavos, **cardiopatía** (cardiomegalia, hipertrofia, defectos de conducción (MIR)). Hay también una alta incidencia de diabetes. No se produce demencia.
- Característico (MIR): Hiporreflexia y reflejo plantar extensor (Babinski). No hay alteración de las funciones superiores.
- Diagnóstico definitivo. **Análisis genético** junto a la clínica (la miocardiopatía es específica de esta enfermedad).
- Pronóstico. Pérdida de la capacidad de deambulación en 10 años tras inicio y fallecimiento sobre los 35 años por problemas cardíacos.

## - Ataxia-telangiectasia.

(Ver Facomatosis)

## - Xeroderma pigmentoso.

Trastorno neurocutáneo raro, autosómico recesivo, caracterizado por la incapacidad para reparar el ADN lesionado debido a la ausencia de una endonucleasa. Los pacientes presentan desde la niñez hipersensibilidad e intolerancia a las radiaciones solares. Se producen lesiones cutáneas, deterioro mental progresivo, microcefalia, ataxia, espasticidad y sordera de tipo nervioso. Estos niños desarrollan miles de carcinomas espinocelulares y basocelulares, y algunos melanomas que pueden causarles la muerte.

El **tratamiento** está basado en la protección lumínica y el empleo de retinoides.

## - Síndrome Cockaine.

Reparación defectuosa del ADN en los fibroblastos cutáneos tras la exposición a la luz ultravioleta. Hay retraso mental, atrofia óptica, enanismo, sordera nerviosa, hipersensibilidad cutánea, cataratas y degeneración retiniana pigmentaria.

## TEMA 14 MIOPATÍAS

## Enfoque MIR

Es un tema poco preguntado hasta ahora en el MIR, por tanto sólo hay que tener una idea general. De entre todas las miopatías la más preguntada ha sido la distrofia miotónica de Steinert.

## 14.1. Distrofias musculares

## Definición

Enfermedad muscular de carácter hereditario, naturaleza degenerativa y curso progresivo.

## Distrofia muscular de Duchenne (DMD)

Recesiva ligada a X (alteración del gen de la distrofina, en brazo corto de cromosoma X), comienza a los 3-5 años de edad. Cursa con debilidad muscular progresiva más intensa en musculatura proximal y cuello. Hay una pseudohipertrofia muscular (el músculo es reemplazado por grasa y tejido conectivo, más evidente en pantorrillas). Al levantarse del suelo, hacen la **maniobra de Gowers** (se ayudan con las manos). Aparecen contracturas musculares, que van provocando escoliosis intensa. Hacia los 12 años, precisan una silla de ruedas. La muerte se produce hacia los 18 años por infecciones pulmonares, aspiraciones o dilatación gástrica aguda. Asocian: alteraciones cardíacas y retraso mental leve.

## Diagnóstico

- Elevación de la creatín kinasa (CK) (más de 20 veces). Fundamental en la detección de portadoras.
- Electromiograma de miopatía. Actividad espontánea y potenciales polifásicos breves de escasa amplitud.
- Biopsia muscular. Necrosis muscular con grasa y fibrosis.
- **Confirmación.** Déficit de distrofina en músculo o en leucocitos de sangre periférica.



Figura 1. Distrofia muscular de Duchenne. Pseudohipertrofia muscular.

## Tratamiento

Los corticoides pueden retrasar la evolución.

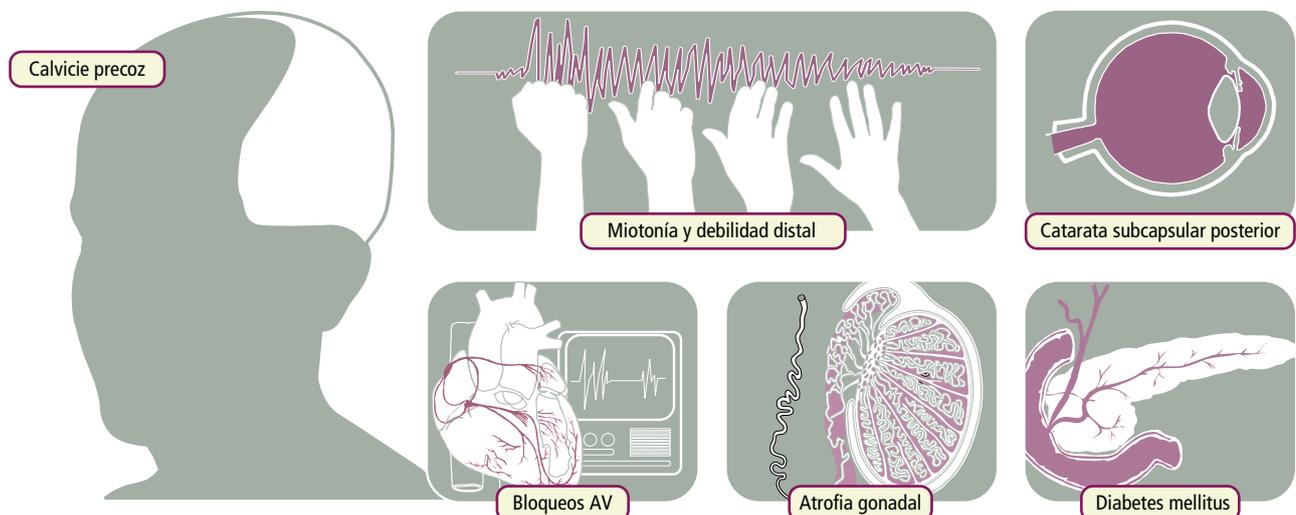


Figura 2. Distrofia miotónica de Steinert.

### Distrofia muscular de Becker

Es una variante alélica de la de Duchenne, pero más benigna y tardía. Es también un trastorno de la distrofina pero cuantitativamente menos intenso que en el Duchenne.

### Distrofia miotónica de Steinert (MIR 03, 61)

Autosómica dominante, por expansión del triplete CTG en cromosoma 19 (MIR). Es la distrofia muscular más frecuente después del Duchenne y **la más frecuente del adulto**.

#### Clínica

Amplio espectro clínico (desde graves hasta paucisintomáticas descubiertas en la cuarta o quinta década a raíz de una catarata):

##### - Miotonía.

Dificultad para relajar el músculo tras la contracción (MIR 12, 15). Se puede provocar percutiendo en eminencia hipotenar o en lengua (rodete miotónico).

##### - Distrofia muscular.

Se inicia en edad adulta (20-30 años) con debilidad y atrofia de músculos de la mano (afectación distal). Posteriormente se afectan los músculos del cuello o el elevador del párpado. Aparece afectación facial (ptosis), disartria y problemas de deglución.

##### - Asocia:

Calvicie precoz y progresiva, trastornos cardiacos (**bloqueos**), diabetes (resistencia a la insulina), cataratas subcapsulares posteriores, atrofia gonadal, déficit intelectual, reducción de la motilidad esofágica y colónica.

##### - Distrofia miotónica congénita.

Se da en el 25% de los hijos de las madres afectas. No existe miotonía (clínica ni electromiográfica) hasta el segundo o tercer año (MIR). Es más grave, ya que existe hipotonía con debilidad facial y bulbar, insuficiencia respiratoria y deterioro mental.

#### Diagnóstico

Por la clínica.

##### - Electromiograma.

Característicos signos miotónicos (descargas de alta frecuencia producidas por fibras musculares aisladas, de amplitud y frecuencia fluctuantes).

##### - Biopsia.

Atrofia de las fibras tipo I con aumento de los núcleos centrales (típico).

##### - Creatín kinasa.

Normal (MIR).

##### - Estudio genético.

Para demostrar la presencia de expansión de tripletes de ADN. Considerada la prueba **gold standard** ante la sospecha clínica (MIR 12, 16).

#### Tratamiento

De elección para la miotonía es la fenitoína. Otros: quinina y procainamida.

### Distrofia muscular facioescapulohumeral (distrofia de Landouzy-Déjerine)

- Autosómica dominante, de inicio en la pubertad o la juventud. Posible asociación al cromosoma 4.

- Primero aparece debilidad facial, luego debilidad de la cintura escapular con dificultad para elevar los brazos y aleteo escapular.
- Creatín kinasa normal o poco elevada, electromiograma mio-pático, biopsia muscular de miopatía.



Figura 3. Distrofia facioescapulohumeral. Escápulas aladas.

### Distrofia de cinturas

Autosómica dominante o recesiva. Afectación familiar de cinturas escapular y pélvica.

### Distrofia oculofaríngea

Enfermedad autosómica dominante (cromosoma 14). Aparece una oftalmoplejía externa progresiva, con ptosis lentamente progresiva y limitación de la motilidad ocular, con preservación de pupilas y acomodación. Hay también trastornos de la deglución.

## 14.2. Miopatías congénitas

Enfermedades hereditarias con anomalías histoquímicas y estructurales específicas en el músculo. Están presentes al nacimiento y su evolución suele ser benigna. El diagnóstico se hará por biopsia (los enzimas séricos y el electromiograma pueden ser normales).

#### Clínica

Hipotonía infantil y anomalías esqueléticas tipo cifoescoliosis, luxación de cadera o pie cavo acompañadas de debilidad muscular en cara y miembros. Curso no progresivo.

Las principales son:

- Miopatía central-core.
- Predispuestos a desarrollar hipertermia maligna.
- Miopatía por nemalina ("en bastones").
- Miopatía miotubular (centronuclear). Presencia de oftalmoplejía externa.
- Desproporción congénita del tipo de fibras.

## 14.3. Miopatías metabólicas

### Alteración del metabolismo hidrocarbonado

- **Enfermedad de McArdle o déficit de miofosforilasa** (glucogenosis tipo V). Autosómica recesiva. Es característica la intolerancia al ejercicio con calambres musculares y fatiga. Puede llegar a la rabdomiólisis, mioglobinuria y fallo renal.

- **Enfermedad de Pompe o deficiencia de maltasa ácida** (glucogenosis tipo II). Autosómica recesiva. Es la forma más severa de glucogenosis.

#### Alteración del metabolismo lipídico

- Déficit de carnitina-palmitiltransferasa (CTP). Es la causa más común de mioglobinuria recurrente.

#### En el seno de enfermedades sistémicas

Como el hipo-hipertiroidismo, hipo-hiperparatiroidismo, diabetes, trastornos suprarrenales, acromegalia y deficiencia de vitamina D y E.

### 14.4. Miopatías mitocondriales

Se caracterizan por la presencia de mitocondrias anormales en "fibras rojo rasgadas" que ocasionan un trastorno de la relajación muscular. Herencia materna o mitocondrial. Son:

- **Síndrome Kearns-Sayre.** Oftalmoplejía externa progresiva con defectos en la conducción cardíaca. Hay degeneración retiniana, estatura corta y defectos gonadales.

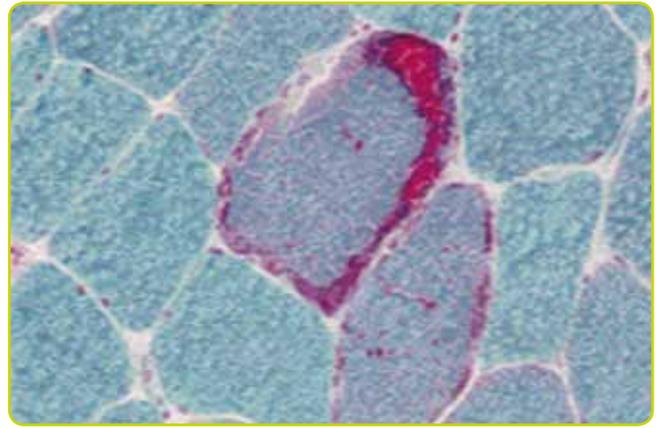


Figura 4. Fibras rojo rasgadas en biopsia de músculo esquelético en miopatía mitocondrial.

- **Síndrome MERRF.** Epilepsia mioclónica y fibras rojo rasgadas.
- **Síndrome MELAS.** Miopatía, Encefalopatía, Acidosis Láctica y Stroke (ataque cerebral) o Seizures (convulsiones).

## TEMA 15

## COMA Y MUERTE ENCEFÁLICA

### Enfoque MIR

De este tema lo más importante es hacerse una tabla resumen de coma (conocer los signos con valor localizador: nos orientan hacia el nivel de la lesión estructural) y la escala de Glasgow.

### 15.1. Coma

La **conciencia** depende de la integridad funcional de:

- Sistema reticular activador ascendente (SRAA). Localizado en troncoencéfalo desde la parte rostral de la protuberancia hasta la parte caudal del diencefalo (**MIR**).
- La corteza cerebral bihemisférica.

Por tanto, las principales circunstancias que causan coma son:

- Fallo **bilateral** y difuso del córtex cerebral (isquemia, traumatismo...).
- Fallo del troncoencéfalo (diencefalo o tálamo): afectan al SRAA.
- Fallo combinado bilateral del córtex y del tronco cerebral: secundaria a fármacos, tóxicos, hipoxia, hipoglucemia, uremia, fracaso hepático, etc.

**¡Ojo!** una lesión hemisférica unilateral extensa causa coma indirectamente, cuando debido al efecto de masa de la lesión (p. ej., un hematoma) desplaza las estructuras cerebrales y produce una compresión secundaria del tronco cerebral y por tanto una disfunción de la SRAA.

La **alteración de la conciencia** puede deberse a la afectación de:

- **Nivel** de conciencia o grado de alerta.
  - Somnolencia.
  - Estupor. Necesita grandes estímulos para ser despertado.
  - Coma. No puede ser despertado.
- **Contenido** de la conciencia o conocimiento de uno mismo y del mundo exterior.
  - Confusión (estado confusional agudo, delirium) se caracteriza por: 1. Falta de atención, y 2. Desorientación temporoespacial. Frecuentemente se acompañan de ilusiones (percepciones anómalas de los estímulos visuales, táctiles o sonoros del entorno) o alucinaciones, más frecuentemente visuales.

### Diagnóstico diferencial

Estados parecidos al coma, pero que no lo son:

- **Estado vegetativo crónico o coma vigil.** Tras un coma prolongado el paciente recupera el ciclo vigilia-sueño, pero sin signos de actividad mental consciente (se recupera el nivel de conciencia pero no el contenido). Frecuentemente ocurre tras un traumatismo craneoencefálico grave o en encefalopatías posparada cardiorrespiratoria.
- **Mutismo acinético.** Estado extremo de abulia (falta de motivación). Se da en lesiones frontales bilaterales, hidrocefalia y cirugía de tumores de fosa posterior.

- **Síndrome de enclaustramiento, cautiverio o locked-in syndrome.**

Las funciones mentales están intactas pero hay parálisis de toda la movilidad excepto los movimientos oculares verticales y el parpadeo con los que mantiene el contacto con el exterior. Puede verse en ictus de la porción ventral de la protuberancia y en afectaciones graves neuromusculares (Guillain-Barré, miastenia).

- **Pseudocoma histérico.**

**15.2. Examen del paciente en coma**

**Nivel de conciencia**

Se valora con la escala de Glasgow.

APERTURA DE LOS OJOS		RESPUESTA VERBAL		RESPUESTA MOTORA	
Espontánea	4	Orientada	5	Obedece órdenes	6
A estímulos verbales	3	Confusa	4	Localizadora	5
A estímulos dolorosos	2	Palabras inapropiadas	3	Retirada al dolor	4
Ninguna	1	Sonidos incomprensibles	2	Flexora (decorticación)	3
		Ninguna	1	Extensora (descerebración)	2
				Ninguna	1
Puntuación máxima: 15; mínima: 3					

Tabla 1. Escala de Glasgow (MIR 10, 230; MIR 06, 94).

**Patrones respiratorios**

- **De Cheyne-Stokes.**

Forma cíclica, con pausas de apnea. En coma superficial por trastorno metabólico (uremia, insuficiencia cardiaca congestiva, anoxia) o lesión bihemisférica leve.

- **Hiperventilación neurógena central.**

Respiración rápida y profunda. En acidosis metabólica (Kussmaul) y lesiones mesencéfalo-protuberanciales.

- **Respiración apnéustica.**

En lesiones en tegmento lateral de la protuberancia inferior.

- **Respiración atáxica.**

Lesión bulbar (pronóstico infausto).

**Recuerda...**

Patrones respiratorios en el coma  
**D**e Cheyne-Stokes-**D**iencefalo  
 Kuss**M**aul-**M**esencéfalo  
**A**Pnéustica-**P**uente  
 Atáxica de **B**iot-**B**ulbo

1 minuto



Respiración de Cheyne-Stokes



Hiperventilación neurógena central



Respiración apnéustica



Respiración en salvas



Respiración atáxica

Figura 1. Patrones respiratorios en el coma (MIR 12, 67).

**Movimientos oculares**

El examen de los movimientos oculares y de la función pupilar son de gran importancia en el coma, pues las vías que los regulan se encuentran muy cerca de las estructuras que controlan la conciencia, esto es del SRAA.

- **Desviaciones en plano vertical** (desviación sesgada o "skew").

Se deben a lesiones de protuberancia o cerebelo.

- **Desviación conjugada de los ojos.**

- Lesión talámica o mesencéfalo alto. Los ojos miran hacia la nariz.
- Lesión hemisférica. Desviación conjugada horizontal de la mirada hacia el lado de la lesión (contrario al lado de la hemiparesia).
- Lesión protuberancial. Desviación conjugada horizontal de la mirada hacia el lado contrario de la lesión (al lado de la hemiparesia).

- **Oftalmoplejía internuclear (OIN) (MIR).**

Lesión del fascículo longitudinal medial (une los núcleos VI y III para la mirada conjugada horizontal). Incapacidad de adducción de un ojo con nistagmus en ojo abductor. Por ejemplo, OIN derecha: al intentar la mirada conjugada hacia la izquierda, el ojo derecho no aduce (no se mete) y el ojo izquierdo abduce con nistagmus (mira hacia fuera con nistagmus).

• **Causas.**

Esclerosis múltiple en jóvenes e ictus en mayores.

- **Bobbing ocular** o "sacudidas" oculares.

Sacudidas verticales hacia abajo y vuelta lenta hacia arriba. Indica lesión protuberancial.

- **Roving ocular.**

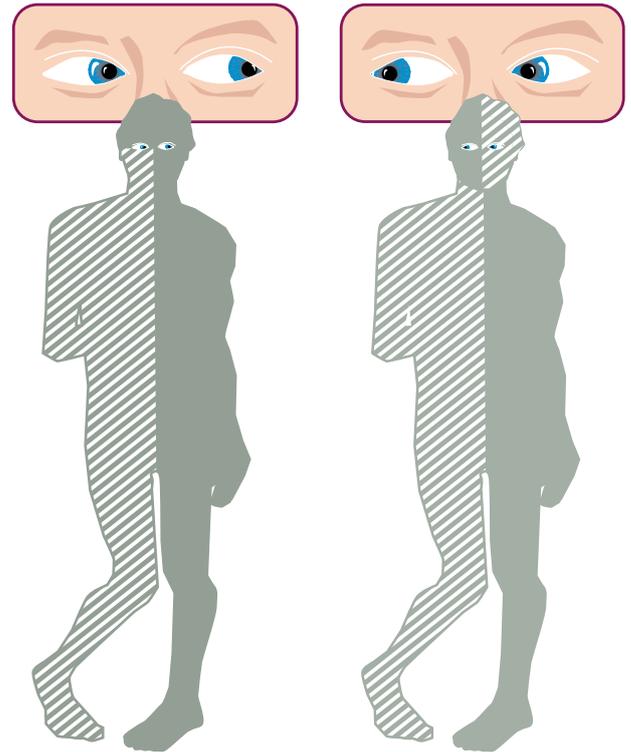
Desplazamiento lento de los ojos de un lado a otro, de forma espontánea. Indica integridad del tronco.

**- Reflejos oculocefálicos.**

En sujetos despiertos se inhiben por la actividad cortical. En el coma se "liberan" (ojos de muñeca): unos movimientos oculares completos y conjugados inducidos por la maniobra oculocefálica demuestran la integridad de un extenso segmento del tronco encefálico (**MIR**) y prácticamente excluyen que una lesión primaria de éste sea la causa del coma. **¡Ojo!**: dosis altas de depresores del SNC pueden abolir el reflejo oculocefálico, en este caso la presencia de unas pupilas de tamaño normal y reactivas a la luz diferencia la mayoría de los comas inducidos por fármacos de las lesiones de tronco cerebral.

**- Reflejos oculovestibulares** (estimulación vestibular calórica). Ofrece la misma información. Con agua fría: desviación tónica de los ojos hacia el oído estimulado. Con agua caliente, al revés. En el paciente despierto, en vez de desviación tónica aparece un nistagmus (el nistagmus es "friolero": huye –la fase rápida– del frío). La **fase lenta** del nistagmo depende del centro de la mirada horizontal protuberancial, por lo que estará ausente en lesiones del tronco. La **fase rápida** depende del lóbulo frontal, y si está ausente indica lesión hemisférica cerebral.

**- Reflejos corneales** (V par a protuberancia, a VII par). Se altera en lesiones protuberanciales.



**Pupilas**

<p><b>ENCEFALOPATÍAS METABÓLICAS</b>  <b>LESIÓN HEMISFÉRICA PROFUNDA BILATERAL</b>  <b>LESIÓN DIENCEFÁLICA BILATERAL</b></p>	Miosis reactiva bilateral	
<p><b>LESIÓN HIPOTALÁMICA UNILATERAL</b></p>	Miosis reactiva ipsilateral Síndrome de Horner	
<p><b>LESIÓN DEL MESENCÉFALO</b></p>	Midriasis arreactiva	
<p><b>LESIÓN DEL PUENTE</b></p>	Miosis (puntiforme) reactiva	
<p><b>INTOXICACIONES</b></p>	<p><b>SD. SIMPATICOMIMÉTICO</b>                  (ATROPINA, COCAÍNA, ANFETAMINAS)</p>	Midriasis
	<p><b>SD. ANTICOLINÉRGICO</b>                  (TRICÍCLICOS, ANTIPARKINSONIANOS)</p>	Midriasis
	<p><b>SD. COLINÉRGICO</b>                  (ORGANOFOSFORADOS, FISOSTIGMINA)</p>	Miosis
	<p><b>OPIÁCEOS, HEROÍNA, BARBITÚRICOS</b></p>	Miosis (puntiforme)

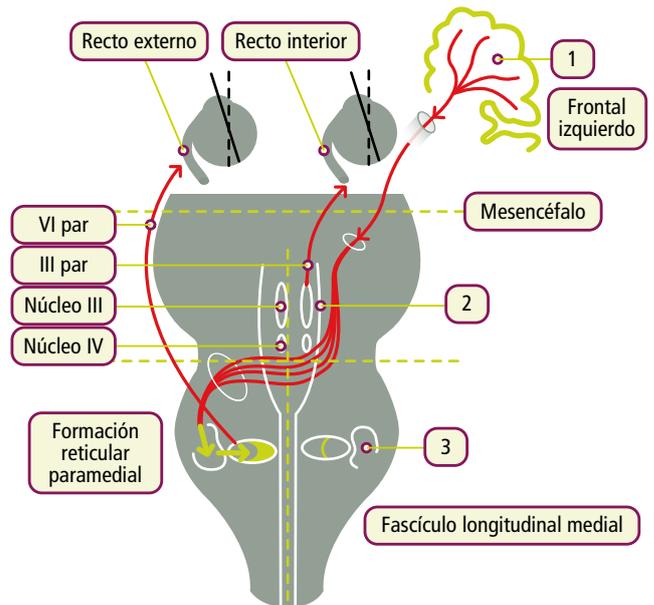


Figura 2. Esquema de las vías responsables de la mirada conjugada. 1. Área de la mirada conjugada horizontal supratentorial. 2. Centro de la mirada conjugada vertical. 3. Centro de la mirada conjugada horizontal protuberancial.

Tabla 2. Pupilas en lesiones del SNC y en intoxicaciones.

**Recuerda...**

Pupilas en el coma  
**M**esencéfalo-**M**idriáticas  
**P**untiformes-**P**uente

### Respuestas motoras

En general no son muy útiles para el diagnóstico localizador:

- **De decorticación.**  
Flexión miembros superiores e hiperextensión de miembros inferiores. En lesiones bilaterales graves de los hemisferios cerebrales por encima del mesencéfalo.
- **De descerebración.**  
Extensión de las cuatro extremidades. Lesión de la vía corticoespinal a nivel diencefálico bajo o mesencéfalo.

### Resumen del coma

	DIENCÉFALO	MESENCÉFALO	PROTUBERANCIA (MIR 05, 53)
PATRÓN RESPIRATORIO	Cheyne-Stokes	Taquipneica	Apnéustica
PUPILAS	Mióticas y reactivas	Midriáticas y arreactivas	Mióticas y poco reactivas
POSTURA	Decorticación	Descerebración	Descerebración (lesión alta) Flaccidez (lesión baja)
MOVIMIENTOS CONJUGADOS		Verticales alterados (síndrome Parinaud) Lesión III-IV	Horizontales alterados (OIN) Lesión VI

Tabla 3. Resumen del coma.

## 15.3. Muerte encefálica

La muerte encefálica es un concepto moderno, en el que legalmente se considera muerto al individuo porque no se mantiene ninguna actividad del encéfalo (cerebro y tronco del encéfalo), aunque se mantiene el latido cardíaco y la respiración (esta última de forma artificial).

En 1999 se renovó la ley orgánica de trasplantes, que obliga a que el diagnóstico de muerte encefálica se realice por un neurólogo o neurocirujano ajenos a la unidad de trasplantes. El diagnóstico se basa fundamentalmente en la exploración clínica, deben estar ausentes cualquier indicio de actividad cortical y todos los reflejos del tronco:

- Ausencia de respuesta a estímulos dolorosos faciales.
- Ausencia de reflejo corneal.
- Ausencia de reflejos oculocefálicos y oculovestibulares.
- Ausencia de reflejo tusígeno y nauseoso.
- Test de apnea.  
Se desconecta el respirador colocando oxígeno en T en la entrada del tubo endotraqueal, y se espera a que aumente la pCO<sub>2</sub> a más de 60 mmHg o más de 20 mmHg que al inicio. Contraindicado en situaciones de inestabilidad hemodinámica o alteraciones ventilatorias.
- Test de atropina.  
Se instila atropina, y no debe variar la frecuencia cardíaca.
- Además, no debe existir hipotermia, alteraciones metabólicas/fármacos o sustancias depresoras del nivel de conciencia. La causa debe ser conocida e intratable.

Si todo esto se cumple, se puede realizar el diagnóstico de muerte encefálica. Si no se puede realizar la exploración completa (traumatismos craneoencefálicos graves, fracturas vertebrales...) o no se cumplen las premisas, se debe realizar una prueba complementaria confirmatoria:

- Pruebas de actividad encefálica.
  - EEG.  
Muestra la actividad cortical. En la muerte encefálica el trazado debe ser plano.
  - Potenciales evocados.  
Muestran la viabilidad de las vías del tronco del encéfalo. En la muerte encefálica deben estar interrumpidas las vías.
- Pruebas de circulación cerebral.  
En la muerte encefálica se produce una detención de la circulación cerebral, literalmente no llega sangre al cerebro. Esto se puede constatar de varias formas:
  - Doppler transcraneal.  
Mediante ultrasonidos, se detecta si llega o no flujo efectivo al cerebro. Es el más utilizado de los tres, porque se realiza en la cabecera del paciente.
  - Arteriografía.
  - SPECT.

## VALORES NORMALES EN NR

CONCEPTO	VALORES NORMALES
Indicaciones fibrinólisis en ictus isquémico	<4,5 horas de evolución Pacientes $\geq$ 18 años
Límite TA para fibrinólisis intravenosa	185/110 mmHg
<b>Características normales del LCR</b> Presión de apertura Apariencia Proteínas totales Glucosa Células	7-18 cmH <sub>2</sub> O Transparente 15-60 mg/100 ml >2/3 de glucemia 0-5 (mononucleares) Ausencia de eritrocitos

Tabla 1. Valores normales en Neurología y Neurocirugía.

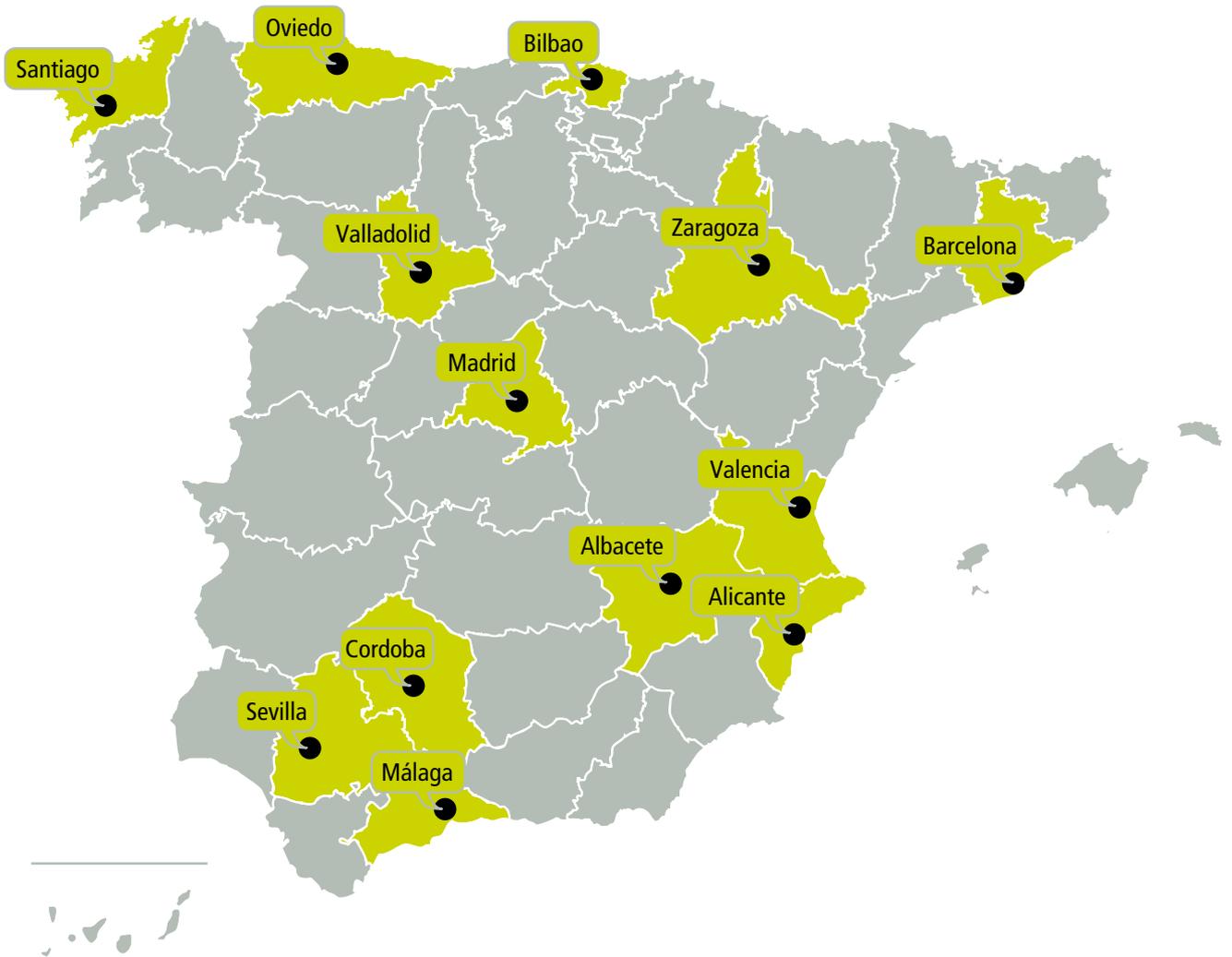
## BIBLIOGRAFÍA

- **Harrison's: Principles of Internal Medicine**, 18.ª Edición. DL Longo, AS Fauci, DL Kasper, SL Hauser, JL Jameson, E Braunwald. McGraw Hill, 2011.
- **Farreras-Rozman: Medicina Interna**, 16.ª Edición. C Rozman, F Cardellach, JM Ribera, A de la Sierra, S Serrano. Elsevier, 2009.
- **Handbook of Neurosurgery**, 7.ª Edición. MS Greenberg. Thieme, 2010.
- **Duus' Topical Diagnosis in Neurology**, 5.ª Edición. M Baehr, M Frotscher. Thieme, 2012.
- **Neurology in Clinical Practice**, 5.ª Edición. WG Bradley, RB Daroff, J Jankovic. Elsevier, 2008.
- **Adams and Victor's: Principles of Neurology**, 9.ª Edición. AH Ropper, RH Brown. McGraw-Hill, 2009.
- **Guía Práctica: Interpretación de las pruebas complementarias en Neurología**. F Vivancos Matellano (Editor). Entheos, 2008.

# NOTAS



## Sedes AMIR





[academiamir.com](http://academiamir.com)